

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1933-1934 N° 146

Nævus de la Face et Tumeur Cérébrale

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 26 Juin 1934

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Anselme LAFON

Né le 25 Juillet 1907, à NIMES (Gard)



LYON

BOSC Frères, M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

1934

NÆVUS DE LA FACE
ET TUMEUR CÉRÉBRALE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1933-1934 N° 146

Nævus de la Face et Tumeur Cérébrale

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 26 Juin 1934

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Anselme LAFON

Né le 25 Juillet 1907, à NIMES (Gard)



LYON

BOSC Frères, M. & L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

42, Quai Gailleton, 42

—
1934

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE.
Assesseur	M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET
BARRAL, ROLLET, DOYON.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC.
Cliniques chirurgicales.....	PAVIOT.
Clinique obstétricale et Accouchements.....	TIXIER.
Clinique ophtalmologique	BERARD.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	VORON.
Clinique neurologique et psychiatrique.....	BONNET.
Clinique des maladies des enfants	NICOLAS.
Clinique des maladies des femmes.....	LEPINE (J.).
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	VILLARD.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	COLLET.
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....	GAYET.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	NOVE-JOSSERAND
Chimie biologique et médicale.....	COURMONT.
Chimie organique et Toxicologie.....	CLUZET.
Matière médicale et Botanique.....	FLORENCE.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	MOREL.
Anatomie	MANCEAU.
Histologie	GUIART.
Physiologie	LATARJET.
Pathologie externe	POLICARD.
Pathologie interne	HERMANN.
Pathologie et Thérapeutique générales.....	LERICHE.
Anatomie pathologique	FROMENT.
Chirurgie opératoire	CADE.
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie.....	FAVRE.
Médecine légale	PATEL.
Hygiène	ARLOING (F.).
Thérapeutique	Etienne MARTIN.
Pharmacie et Pharmacologie.....	ROCHAIX.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	SAVY.
	LEULIER.
	PIERY.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie.....	MM. CONDAMIN.
Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale.....	THEVENOT (Léon)
Chargé d'un cours d'Embryologie.....	NOEL.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chirurgie expérimentale.....	MM. TAVERNIER.
Stomatologie	PONT

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
MAZEL	WERTHEIMER	EPARVIER	CREYSEL
DUMAS	GATE	GUILLEMINET	DE ROUGEMONT
DUFOURT	DECHAUME	MORENAS	PAUPERT-
DEVIC	BERNHEIM	REBATTU	RAVAULT
GABRIELLE	POLLOSSON	REVOI.	PIGEAUD
MARTIN (Joseph)	CHAMBON	ENSELME	PONTHUS
ROCHET (Ph.)	CIBERT	SEDALLIAN	MALMEJAC

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM BONNET, *président*; ROUBIER, *assesseur*;
WERTHEIMER et DECHAUME



La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE, LE DOCTEUR HENRI LAFON, A MA MÈRE

Nous leur devons tout ; que ce
travail leur soit offert, puisque
c'est grâce à eux que nous avons
pu l'accomplir.

A MON GRAND-PÈRE LE DOCTEUR LÉON LAFON

A MON GRAND-PÈRE LE DOCTEUR VICTORIN OLLIER

A MON GRAND-ONCLE
LE PROFESSEUR LÉOPOLD OLLIER

A MON ONCLE LE DOCTEUR ADOLPHE BONNARD

(In Memoriam)

A MON FRÈRE LE DOCTEUR JEAN LAFON

A MA FAMILLE, A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BONNET
Professeur de Clinique ophtalmologique
à la Faculté de Médecine de Lyon

Il a été un de nos premiers maîtres. Pendant un semestre dans le service de M. le Professeur Tixier nous avons reçu son enseignement si précis. Après bien d'autres, il nous donne une nouvelle preuve de sa bienveillance, en acceptant la présidence de notre thèse. Nous le prions de bien vouloir accepter l'assurance de notre profonde gratitude.

A MES JUGES

A MONSIEUR LE DOCTEUR MOREAU
Chirurgien spécialiste des Hôpitaux de Saint-Etienne

Nous n'oublierons pas la dette de reconnaissance que nous avons contractée envers lui, qui pendant près de trois ans, par son enseignement et son exemple de tous les jours, nous a donné toute notre formation ophtalmologique. Il nous a donné une nouvelle preuve de l'intérêt qu'il nous porte en nous confiant le sujet de cette thèse. Qu'il veuille bien trouver ici l'assurance de notre respectueux attachement et de notre profonde reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DECHAUME

Il nous a fait le très grand honneur d'accepter d'être notre juge. Il a bien voulu s'intéresser à ce travail, et avec une inépuisable bienveillance, il n'a cessé de nous prodiguer ses conseils et nous a consacré un temps précieux. Qu'il veuille bien être assuré de notre vive reconnaissance.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ COTTE

MONSIEUR LE PROFESSEUR NOVE-JOSSERAND

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ DUMAS

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ ROUBIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR TIXIER

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ CHALIER

MONSIEUR LE DOCTEUR MOREAU

MONSIEUR LE DOCTEUR LAURENT

MONSIEUR LE DOCTEUR LAYRAL

NÆVUS DE LA FACE ET TUMEUR CÉRÉBRALE

INTRODUCTION

Depuis longtemps les anatomo-pathologistes connaissent l'existence de tumeurs vasculaires au niveau du cerveau. De même les cliniciens, notamment les dermatologistes et les neurologistes, avaient noté que l'on rencontrait fréquemment chez les épileptiques, les idiots, les arriérés, des nævi vasculaires atteignant avec prédilection les téguments de la face. Ils en faisaient un stigmate de dégénérescence. C'est à Kalischer que revient le mérite d'avoir le premier émis l'hypothèse, que les troubles nerveux présentés par ces malades pouvaient être dus à l'existence d'une lésion intracrânienne de même nature que la lésion cutanée. Il vérifia quelques années plus tard le bien fondé de cette hypothèse par l'autopsie de son malade. Elle montra en effet, qu'une tumeur méningée de nature angiomateuse était le substratum anatomique des troubles neurologiques présentés par ce sujet.

Ainsi était établi d'une façon certaine, cette notion diagnostique importante, de la relation possible entre une malformation vasculaire cutanée de la face et des formations tumorales méningo-encéphaliques sous-jacentes.

Des travaux récents, poursuivis dans trois directions différentes, ont donné à ces notions un renouveau d'actualité.

1° *Au point de vue pathogénique*, on a étudié les problèmes posés d'une part, par la coexistence de lésions vasculaires cutanées et encéphaliques (c'est toute la question de l'angiomatose du système nerveux) et d'autre part, en élargissant la question, par des affections comme la maladie de Recklinghausen où l'on peut voir coexister des taches pigmentaires cutanées avec des tumeurs des nerfs, des méninges ou du névraxe.

2° *Du point de vue diagnostic*, la radiographie médiate ou immédiate a permis de mettre en évidence les modifications de la circulation cérébrale et les tumeurs vasculaires contenues dans la boîte crânienne.

3° *Les progrès de la neuro-chirurgie* ont obligé les neurologistes à faire un diagnostic plus précis non seulement quant à la localisation, mais encore quant à la nature de la tumeur, que le chirurgien s'efforce d'extirper.

Il nous a donc semblé intéressant de reprendre cette question de la coexistence des nævi de la face et des tumeurs de l'encéphale, et d'en montrer l'intérêt diagnostic, puisque de lui découle la sanction thérapeutique.

Nous apportons à l'appui de ce travail, trois observations inédites. Notre maître, M. le Docteur Moreau, après nous avoir suggéré le sujet de cette thèse, nous a confié la belle observation que l'on retrouvera plus

loin: c'est une nouvelle preuve de la grande bienveillance qu'il nous a toujours témoignée et que nous ne saurions oublier. MM. Dechaume, Lévy et Blanc nous ont fait le grand honneur de nous confier deux autres observations. Qu'il nous soit permis de témoigner ici toute notre reconnaissance à M. le Professeur Agrégé Dechaume qui a bien voulu nous guider dans l'élaboration de ce travail. Nous ne saurions oublier l'intérêt que nous ont porté MM. Blanc et Lévy, qu'ils veuillent bien trouver ici l'expression de notre cordiale sympathie.

HISTORIQUE

Nous ne voulons pas reprendre l'énumération aride de toutes les observations qui ont permis de montrer la coexistence de nævi de la face et de tumeurs de l'encéphale.

On connaissait l'existence de tumeurs angiomeuses intracraniennes, développées sur les méninges ou en pleine substance cérébrale. Cependant, encore que les anciens auteurs aient connu la coexistence de dystrophies cutanées et de troubles encéphaliques, ils ne supposent pas, qu'une lésion vasculaire intracrânienne analogue à la lésion cutanée, puisse expliquer les symptômes cérébraux présentés par ces malades. En 1890, Féret dans son traité de l'épilepsie signale comme stigmate épileptique, l'existence d'un nævus de la face, du côté opposé à la paralysie présentée par son malade comitial.

Il faut attendre Kalischer, en 1897, pour voir formuler cette hypothèse à propos d'un enfant de dix-huit mois, atteint de nævus de l'hémiface gauche et de convulsions graves. Cette hypothèse est vérifiée en 1901 par l'autopsie, qui montre une tumeur angiomeuse des méninges.

En 1898, Lannois et Bernoude publient une observation analogue. Il s'agit d'une femme de vingt ans,

chez qui existe un énorme nævus congénital de l'hémiface gauche, envahissant même la moitié de la langue. Peu de temps après la naissance, à l'occasion d'un traumatisme, survint une faiblesse de tout le côté gauche du corps. A l'âge de neuf ans apparaissent des crises épileptiques généralisées. Enfin il existe un retard mental si important que l'enfant n'a jamais pu apprendre à lire. Les auteurs citent le cas d'une autre de leurs malades, âgée de vingt ans, atteinte d'un nævus de l'hémiface droit, de crises épileptiques depuis l'âge de cinq ans. Ils rappellent le cas publié par Duzea, d'un enfant idiot et épileptique, porteur d'un nævus hypertrophique de la face, de la poitrine du côté droit. Ils supposent qu'il existe chez ces malades un angiome cérébral ou méningé, sans connaître, semble-t-il, le cas de Kalischer.

Dès lors, les observations se multiplient : Cassirer en 1902, Nœcke en 1905, observent des cas analogues. Strominger, en 1905, trouve à l'autopsie d'un enfant porteur d'une hémiplegie infantile droite, coïncidant avec un nævus de l'hémiface gauche, un angiome des méninges de l'hémisphère gauche.

Cushing, en 1916, observe un cas d'hémorragie intracrânienne, associée à un nævus dans le territoire du trijumeau.

Volland, en 1912, publie deux cas d'angiome cérébral chez les porteurs d'angiomes cutanés.

Oppenheim, en 1913, publie quatre cas d'angiomes intracrâniens présumés, dont deux coexistent avec un angiome dans le territoire du trijumeau. En 1913

également, Hebold consacre à l'association des nævi faciaux un important article et en relate plusieurs cas. En 1914 citons l'observation de Cockayne.

Ainsi le syndrome anatomo-clinique, édifié sur la coexistence de lésions vasculaires cutanées et méningo-encéphaliques, paraissait bien établi.

La radiographie allait apporter un nouvel élément de diagnostic intéressant, car l'on sait depuis Astwazarutow que ces angiomes cérébraux peuvent se calcifier.

En 1922, Parkes Weber communique pour la première fois, à la Société Royale de Médecine de Londres, l'observation d'une femme de vingt-deux ans, atteinte d'un nævus vasculaire très étendu sur le corps et d'une hémiplégie cérébrale infantile droite, chez qui la radiographie permet de diagnostiquer un angiome des méninges du côté gauche du cerveau.

Dès lors le syndrome est au complet : syndrome clinique, association d'un nævus cutané et de signes cérébraux ; syndrome radiologique, avec aspect caractéristique des clichés, qui permet de retrouver l'angiome méningé, lorsque manquent les troubles encéphaliques ou les signes cutanés. Citons les observations de Dimitri en 1923, de Marque, de Brushfield et Wyatt en 1927, de Mouriquand et Bernheim en 1924, de Clovis Vincent et Heuyer, de Laignel-Lavastine, Delherme et Jean Fouquet en 1929, de Babonneix et Gilbert Robin.

Tous ces cas récents sont dans la thèse de Calvel sur l'angiome calcifié des méninges (Paris 1931).

En réalité le problème est plus complexe, comme le montrent les observations rapportées notamment

par MM. Dechaume et Lévy, par Crouzon, Christophe et Gaucher ; c'est une partie de l'étude des calcifications intracrâniennes qu'il nous faudrait ébaucher ici, et dont on trouvera un résumé dans l'article de MM. Péhu, Dechaume et Boucomont.

D'autre part, Knud Krabbe, en 1932, rapportait les constatations anatomiques, qu'il avait pu faire chez un malade, où la radiographie avait fait porter le diagnostic d'angiome calcifié des méninges. Il s'agissait en réalité de calcifications de l'écorce sous-jacente.

Nous n'avons pas trouvé dans le rapport d'Egas Moniz au Congrès de Berne, en 1931, sur les renseignements fournis par l'encéphalographie artérielle, les résultats que pourrait donner cette méthode, dans les cas qui nous intéressent. Peut-être, est-ce là un point qu'il serait intéressant d'élucider.

Ainsi a été rendu possible le diagnostic de ces tumeurs cérébrales coexistant avec des nævi de la face. Les efforts des neuro-chirurgiens devaient montrer le côté essentiellement pratique de ce diagnostic.

Nous ne voulons pas reprendre ici l'histoire du traitement des tumeurs vasculaires de l'encéphale. Nous rappellerons cependant, qu'une des premières tentatives d'exérèse fut faite à Lyon par Pollosson en 1891, peu de temps après celle de Bremer et Carson en 1891.

Dans leur grand travail sur les tumeurs développées aux dépens des vaisseaux sanguins du cerveau, Cushing et Bailey ont discuté la thérapeutique de

ces cas ; elle n'est pas univoque et la neuro-chirurgie ne les revendique pas toutes.

C'est, qu'en effet, une série d'études ont été poursuivies sur la nature des tumeurs vasculaires cérébrales. L'anatomie pathologique montre qu'elles sont de nature diverse et depuis ces dernières années de nombreux travaux ont été consacrés à cette question. C'est le problème des tumeurs angiomeuses cérébrales exposé dans la monographie de Cushing et Bayley ; c'est le problème des angiomatoses du système nerveux et de la maladie de Lindau, que l'on trouvera exposé dans les travaux de Roussy et Oberling sur les tumeurs angiomeuses du système nerveux, de Crouzon, Christophe et Gaucher sur l'angiomatose encéphalo-trigémînée ; de Mlle Lévy sur l'angiomatose du système nerveux. Mais il faut, comme nous le verrons plus loin, élargir le débat et il nous faudrait rapporter dans cet historique tous les travaux concernant la maladie de Recklinghausen, où l'on voit coexister, dans ses formes centrales ou périphériques, des lésions næviques vasculaires ou pigmentaires au niveau de la peau avec des tumeurs des troncs nerveux, des méninges, des nerfs craniens et du névraxe, moelle et encéphale lui-même. Les travaux récents de Cornil, de Firquet, de Penfield et Young, de MM. Martin et Dechaume sont venus apporter des éléments nouveaux dans la discussion, de même que ceux de Masson sur les « nævi pigmentaires tumeurs nerveuses ».

Toutes ces recherches tendent à éclaircir le problème de l'association de certaines lésions cutanées et

neuro-ectodermiques associées. Récemment encore au Congrès de neurologie de 1934 il était soulevé par l'exposé des travaux du Fonds Déjerine par Ludo van Bogaert.

Ce bref rappel historique nous montre combien nous sommes loin de la notion du nævus cutané stigmaté de dégénérescence, combien sont intéressantes du point de vue clinique, thérapeutique et pathogénique les observations des malades chez lesquels coexistent nævus de la face et tumeur cérébrale.

OBSERVATIONS

Nous rapportons les principales observations de tumeurs de l'encéphale probables, coexistant avec un nævus de la face. Nous ferons remarquer que les observations anatomo-cliniques complètes avec autopsie ou vérification opératoire, que nous avons pu trouver, sont rares.

Nous rapportons trois observations personnelles, puis par ordre chronologique les observations indiscutables que nous avons pu trouver dans la littérature.

OBSERVATION I

MM. MOREAU et BÉRARD

(Inédite)

Rosa J..., 17 ans, envoyée à l'hôpital pour crises comitiales et hémiplégie gauche accompagnée de perte de la vision.

Rien à signaler dans ses antécédents héréditaires et collatéraux.

A l'âge de quinze jours, a fait une chute de son berceau, sans conséquences immédiates graves.

Cinq ou six mois après, sa mère s'est aperçue que la joue droite ne se développait pas comme la gauche.

L'enfant a toujours eu une vision très défectueuse. Aucune maladie de l'enfance.

Jusqu'à l'âge de douze ans, la malade a fréquenté l'école où elle travaillait bien. Elle a travaillé ensuite jusqu'en 1925 dans une usine.

L'hémiplégie a été le premier signe ; elle a été progressive : maladresse du bras gauche, puis boiterie de la jambe. Elle ne se plaint d'un affaiblissement de la vision que depuis la dernière semaine de juin et elle a perdu la vue au début d'août. A ce moment elle souffrait de la tête, se plaignait de vertiges avec vomissements surtout avant les crises. La malade a eu quatre crises en tout.

La première, en mars 1924 ;

La seconde, en janvier 1925 ;

La troisième, quelques jours avant son entrée à l'hôpital ;

La quatrième en octobre 1925, dans le service du Docteur Bérard.

A l'examen : Syndrome de compression intracrânienne caractérisé par :

1° Une *hémiplégie gauche* totale mais incomplète, plus marquée au membre inférieur. Réflexe rotulien vif, clonus de la rotule, pas de trépidation épileptoïde. Babinski positif.

2° Des *crises convulsives*, qui semblent toutes avoir le caractère de la crise comitiale classique. La malade n'en conserve aucun souvenir, elle est incapable de les décrire ni de leur assigner des troubles prodromiques.

3° Une *cécité* complète.

Il faut noter :

— que la malade présente, sans doute depuis son jeune âge, de l'hémiatrophie faciale droite avec syndrome sympathique oculo-pupillaire ;

— que la moitié droite de la face est occupée par un nævus, qui atteint la région juxta-latérale droite de la ligne médiane frontale et au niveau de la ligne des che-

veux, prend une direction horizontale, se perd dans les cheveux sur une longueur de 7 cm. environ. Elle affecte dans cette région l'aspect d'un triangle isocèle, dont l'extrémité, large d'un centimètre, correspond à l'angle orbito-nasal et la base, de 4 centimètres, correspond à la bordure des cheveux. Ce nævus se continue sur toute la face latérale du nez, la moitié droite de la lèvre supérieure, la totalité de la joue droite, jusqu'à la limite de la fosse temporale et il descend dans la région cervicale sur la région sous-maxillaire.

La mère de la malade affirme que ce nævus n'a fait son apparition qu'à l'âge de 5 ou 6 ans.

On constate une voussure fort accusée au niveau de la branche montante du maxillaire supérieur droit et sur laquelle se dessine la veine angulaire, bleuâtre, distendue, du volume d'une plume d'oie. Au niveau de la lèvre, près de l'aile du nez, on perçoit une autre saillie dure, due à une dent incluse, située au-dessus de la fosse canine. La bouche est légèrement déviée du côté droit. Le jeu de la physionomie s'exerce bien à droite et à gauche. Il existe une embarrure dans la région médio-pariétale droite, à 10 cm. de la ligne des cheveux.

Rien au cavum, rien aux fosses nasales, rien au larynx.

Audition et olfaction normales.

Sensibilité trigemellaire cutanée normale à droite et à gauche.

L'examen oculaire révèle : un syndrome de Claude Bernard-Horner du côté droit. La paupière supérieure droite est en ptosis. L'occlusion palpébrale est normale.

Pas de nystagmus.

Il existe de l'inégalité pupillaire : la gauche est plus grande que la droite. La gauche réagit peu à la lumière, la droite reste immobile.

Le fond d'œil droit montre une papille blanche cotonneuse post-névritique.

V. O. D. : perception lumineuse vague.

Le fond d'œil gauche montre des lésions manifestement disproportionnées avec l'état de la vision qui est réduite à la perception des doigts. En effet, la papille ne présente pas de saillie, on constate des reliquats très légers péri-papillaires d'une poussée névritique. Les vaisseaux, en particulier les veines, présentent une turgescence plus grande que normalement. La papille ne présente pas actuellement de papillite ni de décoloration.

Le champ visuel est réduit à un secteur en fuseau.

Ponction lombaire : Pression, 23 (au Claude). Cytologie : moins de 1 lymphocyte par mmc. Albumine, 2 gr. 10 au litre. Sucre très légèrement augmenté. Réaction de Wasserman négative.

Radiographie du crâne : Au niveau de l'os frontal droit, on voit une ombre en forme de botte qui figure la projection de l'angiome cutané. On ne voit pas de calcification intracrânienne.

On pense que les signes présentés par la malade doivent être mis sur le compte du traumatisme de l'enfance. Mais on a la surprise de voir l'acuité visuelle de l'œil redevenir sensiblement normale quarante-huit heures après la ponction lombaire.

Un mois après le premier examen, la malade a eu en tout 3 crises comitiales. L'hémiplégie gauche ne s'est pas modifiée.

L'examen oculaire pratiqué à ce moment donne les résultats suivants :

Œil gauche : V. O. G. : 1.

Le champ visuel s'est agrandi du côté nasal et revêt un type d'hémianopsie gauche.

Le fond d'œil présente un minimum de lésions comme au précédent examen.

Œil droit : V. O. D. : 0.

Le fond d'œil présente un exsudat fusiforme, partant du centre de la papille et se dirigeant vers le vitré. A la



FIG. 1. — *Obs. I* : La radiographie montre les calcifications développées au-dessus de la portion externe de l'aile du sphénoïde et qui réalisent les aspects de certains méningiomes calcifiés.



FIG. 2. — *Obs. II* : La radiographie montre dans la région pariétale postérieure ces calcifications linéaires à double contour qui donnent l'aspect de calcifications vasculaires et qui sont considérées comme symptomatiques de l'angiome calcifié des méninges.

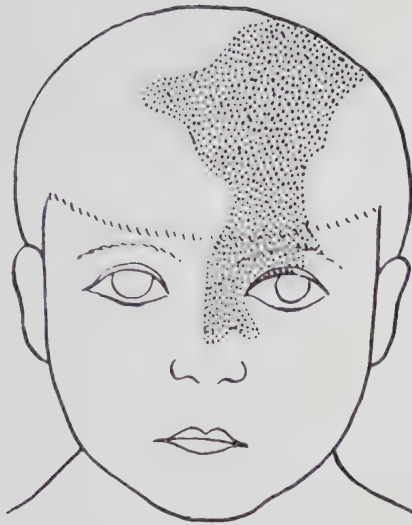


FIG. 3. — *Obs. III* : Dessin schématique reproduisant la topographie du nævus angiomateux de la face.

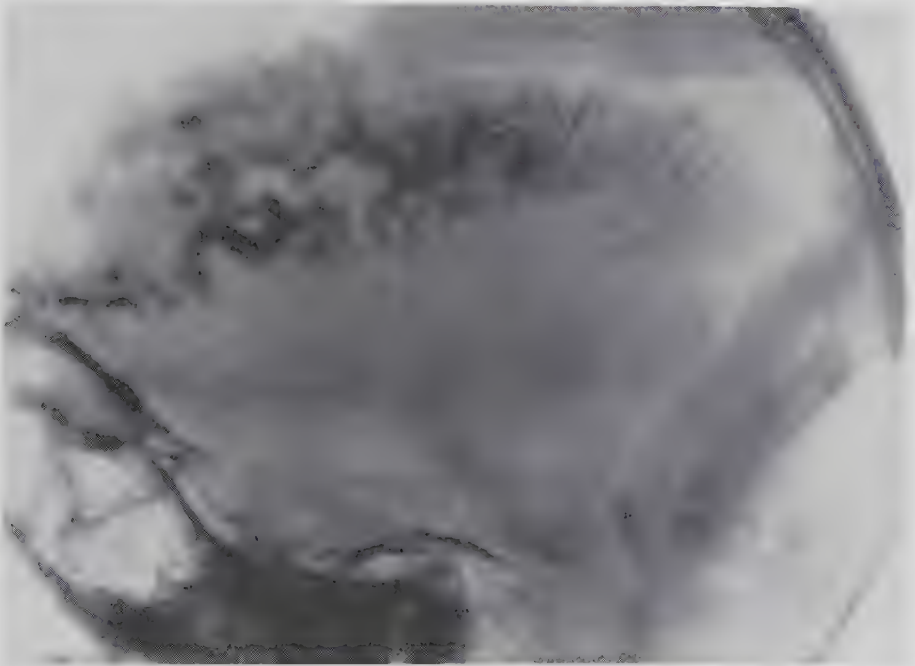


FIG. 4. — *Obs. III* : La radiographie montre des calcifications développées surtout dans la région fronto-pariétale inférieure; elles sont différentes des précédentes et semblent véritablement dessiner les contours des circonvolutions cérébrales infiltrées de sels calcaires.

partie supérieure du disque papillaire, on voit quelques exsudats blanchâtres.

La malade, qui avait quitté l'hôpital, revient deux mois après, ayant eu deux nouvelles crises comitiales. Elle en présente une troisième peu de jours après son entrée et le syndrome d'hypertension restant toujours aussi marqué, on se décide à faire pratiquer une trépanation décompressive.

Intervention (Docteur Müller) : Trépanation décompressive dans la région pariétale droite, atteignant la ligne médiane sans ouverture de la dure-mère. Orifice de 8 cm. de long sur 6 à 7 m. de large.

Un mois après l'intervention, la malade n'a plus présenté de crises convulsives. Elle semble mouvoir plus aisément le membre supérieur gauche. Mais l'amélioration de son état porte surtout sur son appareil visuel. Cette amélioration aurait commencé une quinzaine de jours après l'intervention. Alors que cette vision se bornait à une vague perception lumineuse, on trouve que l'acuité de l'œil droit est de 5/30. Le champ visuel montre une hémianopsie homonyme gauche, qu'il était impossible de déceler avant l'intervention. La pupille droite, qui était immobile à la lumière lors des premiers examens, réagit maintenant, il est vrai, plus faiblement que la gauche. Par ailleurs, le syndrome oculo-pupillaire reste inchangé, de même que l'aspect des fonds d'yeux.

La malade quitte l'hôpital en excellente voie d'amélioration, au point que deux mois après sa sortie, elle peut reprendre son travail dans une usine de bobinage de soie.

La malade vient se montrer au Docteur Bérard quatre mois après son opération. Celui-ci note que la malade est certainement transformée ; l'amélioration s'est produite rapidement après l'intervention.

Elle marche beaucoup mieux et ne trouve qu'une légère différence de force entre les deux membres infé-

rieurs. On ne trouve ni clonus de la rotule, ni trépidation épileptoïde ; le réflexe plantaire se fait en flexion. Réflexes rotuliens vifs des deux côtés.

Au membre supérieur, les mouvements sont aussi très améliorés. La malade, qui avait de la peine à ouvrir la main gauche sans le secours de la droite et ne pouvait lever les doigts jusqu'à la hauteur du nez, ouvre la main normalement, a des mouvements de préhension d'une certaine force, élève les deux bras aussi bien d'un côté que de l'autre.

A la face, le pli naso-génien reste moins accusé à gauche qu'à droite.

Etat général excellent, pas de céphalées. Elle n'a pas repris de nouvelles crises comitiales.

L'examen oculaire donne des résultats identiques à ceux des précédents examens. L'acuité visuelle est restée de 1 à gauche, de 5/30 à droite. On retrouve l'hémianopsie homonyme gauche. Le syndrome de Claude Bernard n'a pas subi de modification. Pas de troubles de la motilité oculaire. L'aspect des fonds d'yeux ne s'est pas modifié.

L'état de la malade reste stationnaire pendant deux ans au cours desquels elle continue à vaquer à ses occupations.

En septembre 1928, elle voit s'installer lentement une hémiparésie gauche qui respecte la face. Elle dut s'aliter pendant une quinzaine de jours et au bout de cinq semaines tout avait disparu. Elle présenta un état de somnolence sans perte de connaissance, sans crises comitiales. Elle maigrit de 5 à 6 kilos.

La malade se représente à l'examen en janvier 1930. Du point de vue neurologique on ne trouve que les réflexes tendineux vifs des deux côtés ; le réflexe cutané plantaire est en flexion ; il n'y a pas de trépidation épileptoïde.

L'état de l'angiome cutané n'est pas modifié, non plus que l'hémiatrophie faciale droite et le syndrome de Claude Bernard-Horner.

Au point de vue oculaire on note que la pupille droite ne se dilate pas par la cocaïne-euphtalmine, alors que la gauche se dilate normalement. Les réactions des deux pupilles à la lumière sont toujours paresseuses, surtout à droite.

La motilité oculaire et palpébrale sont normales des deux côtés.

La sensibilité cornéenne est normale à droite et à gauche.

V. O. D. : 5/40 avec — 4 D.

V. O. G : 1.

L'examen des champs visuels montre l'existence de l'hémianopsie homonyme gauche.

L'examen de l'olfaction, de l'audition, de la phonation est négatif.

Réaction de Vernes dans le sang : D : 0.

Radiographie stéréoscopique : La radiographie qui, en 1925, avait montré seulement des lésions des parois crâniennes au niveau du frontal droit, révèlent à cet examen l'existence d'une masse en partie calcifiée au niveau de la petite aile du sphénoïde droit. Un examen plus attentif des clichés antérieurement pratiqués laisse deviner dans cette région des taches très discrètes et très légères qui avaient passé inaperçues au premier examen. Les ombres que l'on voit nettement à cet examen ne sont pas systématisées et on ne trouve pas à leur niveau d'images à doubles contours.

Nous avons convoqué cette malade pour un examen plus récent. Elle n'a pu se rendre à cette convocation, mais sa mère nous a répondu que la paralysie du côté gauche avait reparu et que sa fille avait dû cesser tout travail.

OBSERVATION II

MM. J. DECHAUME et LÉVY

(Lyon Médical, 17 septembre 1933)

Mu..., âgé de 49 ans, est envoyé à l'un de nous, pour examen neurologique après traumatisme crânien par accident d'automobile.

Le malade accuse quelques vertiges. Il présente au niveau de la région sus-orbitaire gauche et de la région pariétale gauche des cicatrices cutanées consécutives à l'accident survenu le 12 décembre 1932.

L'examen neurologique est négatif et deux faits seulement sont à retenir :

1° Le blessé présente un nævus vasculaire de la région fronto-orbitaire gauche sans lésion analogue du fond d'œil gauche.

2° Il y a une parésie faciale inférieure droite, mais qui a toujours existé ainsi qu'en témoignent des photographies à différents âges.

Une radiographie du crâne (Docteur Lévy), faite le 12 janvier 1933, montre avec une fracture du pilier externe de l'orbite gauche, dans la région pariéto-occipitale gauche, des images vermiculaires flexueuses à double contours, rappelant les tuniques des vaisseaux calcifiés, situées immédiatement sous la paroi crânienne. C'est l'aspect donné comme caractéristique des angiomes calcifiés des méninges.

Le blessé est de nouveau interrogé : il n'a jamais eu d'autres accidents crâniens, n'a jamais eu de crises et réexaminé minutieusement au point de vue neurologique, il ne présente aucune modification de la réflectivité tendineuse et cutanée.

OBSERVATION III

MM. J. DECHAUME, LÉVY et BLANC

(Inédite)

Renée Ch..., envoyée par le Docteur Michel, le 5 décembre 1933.

Agée de 8 ans, elle est née avec un nævus angiomateux de l'hémiface gauche. A l'âge de 3 mois, elle eut des convulsions qui parurent, sinon localisées, du moins prédominantes à droite. Ces crises convulsives commencent par la région oculaire, puis le bras se met en extension. Ces crises se sont renouvelées pendant trois mois. C'est à ce moment que les parents s'aperçurent que l'enfant était paralysée du côté droit. Cette paralysie a persisté depuis, sans paraître s'aggraver et sans que de nouvelles crises se soient reproduites.

La petite malade aurait été à la consultation à la Charité ; de nombreuses injections furent pratiquées.

Les parents, examinés et interrogés, ne présentent aucun stigmate de syphilis.

A l'examen : L'enfant est de taille normale ; elle paraît bien constituée. Elle présente :

1° Un nævus angiomateux de l'aile du nez à gauche, de la paupière supérieure gauche et du front dans sa moitié gauche allant jusqu'au niveau du cuir chevelu dans la région frontale gauche. Le globe oculaire paraît normal ;

2° Un certain degré d'arriération intellectuelle : elle ne sait pas lire. Elle parle assez correctement ;

3° Une hémiparésie droite qui permet la marche, l'usage partiel de la main. Il n'y a pas de raccourcissement du membre. Il n'y a pas d'atrophie musculaire. Il n'y a pas de troubles évidents de la sensibilité. Exagération des réflexes tendineux. Signe de Babinski à gauche.

L'examen viscéral ne montre pas de stigmate d'hérédosyphilis.

Le *Docteur Blanc*, qui a vérifié l'appareil oculaire de cette malade, a trouvé une acuité visuelle parfaite. Le champ visuel paraît normal. Il n'y a rien au fond d'œil : les papilles sont intactes. Il n'y a pas d'angiome rétinien.

La *radiographie du crâne* a été pratiquée par le Docteur Lévy ; elle montre à gauche des images de calcification qui permettent de discuter l'*angiome calcifié des méninges*. C'est en réalité l'aspect décrit par K. Krabbe : il existe des calcifications étendues à la partie inférieure de la région pariétale et de la région frontale qui semblent non pas dessiner l'image des vaisseaux calcifiés, mais pourraient représenter les circonvolutions dont la surface serait revêtue d'une mince pellicule calcifiée nettement visible quand elle s'enfonce dans la profondeur des sillons.

En résumé, sous le nævus de la face, il y a l'angiome calcifié des méninges ; ce sont certainement ici des calcifications de la corticalité cérébrale. Etant donné l'extension des lésions, l'absence des signes d'hypertension intracrânienne, nous demandons de revoir l'enfant avant de décider l'intervention.

OBSERVATION IV

KALISCHER

(Résumée d'après la thèse de Calvel, Paris 1931)

Il s'agit d'un enfant de dix-huit mois, atteint d'une télangiectasie de l'hémiface gauche et de convulsions graves.

En 1901, il trouve à l'autopsie de son malade, une tumeur des méninges de caractère angiomateux avec altération des veines et des capillaires.

OBSERVATION V

MM. MOURIQUAND et BERNHEIM

(*Société Médicale des Hôpitaux de Lyon*, 26 juin 1923)

D... Odette, 3 ans, entre salle Sainte-Jeanne, le 21 juin 1923.

Antécédents héréditaires : Père en bonne santé. Mère bien portante ; une fausse couche, deux autres enfants en bonne santé. Ni ces derniers, ni aucune autre personne de la famille ne présentait de « tache de vin ».

Antécédents personnels : La grossesse de la mère s'est accompagnée d'hydramnios.

Accouchement normal à terme. Dès la naissance on a constaté que l'enfant présentait un très large nævus atteignant la face, le thorax, le dos, le membre supérieur gauche. Il a toujours conservé la même coloration et n'a jamais présenté de tendance à l'extension. Par ailleurs, aucune malformation. L'enfant a été nourrie au sein jusqu'à huit mois.

A l'âge de 7 mois, au moment de la poussée de la première dent, l'enfant prend une série de convulsions. Elle en aurait eu la première fois 7 en l'espace de quatre heures, avec une forte poussée thermique. Depuis cette époque, les accès convulsifs se reproduisent fréquemment sous la forme de crises de plus ou moins longue durée alternant avec des périodes calmes.

L'hémiplégie gauche date du début des convulsions ; elle était alors flasque et ne s'est jamais accompagnée de paralysie faciale. Pendant son développement, la mère a remarqué que le membre supérieur gauche s'atrophiait alors que le membre supérieur du même côté augmentait de volume. Ces accidents nerveux auraient amené un état manifeste d'arriération mentale.

L'enfant a été soumise à plusieurs reprises à un trai-

tement par le tartrate borico-potassique. Sous son influence les crises convulsives deviendraient moins fréquentes ; elles auraient même disparu complètement, il y a deux ans, pendant une période de deux mois et auraient diminué considérablement d'intensité de juillet 1922 à mai 1923. En juin 1923, par contre, les convulsions se sont multipliées.

A l'entrée : Enfant bien développée pour son âge, au point de vue physique, mais d'une intelligence précaire, criant et gesticulant d'une façon constante à la façon des arriérés. Ne parle à peu près pas, ne sait que dire : papa, maman, pépé.

La face, le tronc, le membre supérieur gauche sont le siège de vastes angiomes qui possèdent en ces divers points des caractères un peu différents : au niveau de la moitié droite du cuir chevelu et du front, il s'agit d'un nævus plan n'infiltrant pas les téguments, de teinte lie-de-vin, celle-ci s'effaçant par la pression digitale. Les cheveux présentent une implantation normale. A noter, qu'au niveau du front le nævus est arrêté exactement sur la ligne médiane. Sur la joue droite et le menton, le nævus paraît être moins bien limité en profondeur et les téguments sont épaissis. Toute la face antérieure du thorax, la partie moyenne du dos offrent une teinte plus claire, lilas, qui se dégrade à la périphérie du nævus. Cette même teinte persiste à l'avant-bras et au bras pour se foncer et devenir presque rouge carmin à la main.

Le membre supérieur gauche, depuis l'épaule jusqu'aux doigts, est fortement augmenté de volume. Les téguments donnent l'impression d'être infiltrés par l'angiome et offrent à la palpation une mollesse élastique, rappelant celle du trophœdème.

En somme, il s'agit d'un nævus géant de répartition irrégulière s'étendant à presque toute la face et la totalité du membre supérieur gauche. Il n'atteint pas les mu-

queuses oculaires et nasales, mais pousse une prolongement sur la muqueuse buccale du côté gauche.

La toux est rauque lors des cris ; il existe parfois du cornage à l'inspiration, cependant l'examen laryngoscopique, pratiqué par Monsieur le Professeur Collet, a montré que le larynx était normal.

L'enfant ne marche pas, se tient difficilement debout. Ce qui frappe lors de l'examen, c'est l'attitude particulière du membre supérieur gauche : avant-bras en flexion sur le bras, main tombante en pronation.

La paralysie du bras est à peu près complète, celle du membre inférieur beaucoup moins marquée.

Les réflexes rotuliens sont égaux, mais vifs.

Réflexe des orteils en extension à gauche, en flexion à droite.

Réflexe des radiaux exagéré à gauche.

Réflexe tricipital égal et symétrique.

Pas de paralysie faciale.

En somme, signes nets d'hémiplégie spasmodique gauche. Il existe à gauche une hémiatrophie linguale évidente, mais on peut se demander si cette hémiatrophie n'est pas relative et due à une hypertrophie de la moitié droite de l'organe envahie par le nævus. A ce niveau en effet la muqueuse linguale est de coloration plus intense, plus vascularisée.

Les pupilles réagissent faiblement à la lumière. Elles sont égales.

Au cours de l'examen, l'enfant a présenté une crise convulsive avec perte de connaissance, sans incontinence des sphincters. On a noté que les mouvements convulsifs étaient nettement localisés au membre supérieur gauche et surtout marqués au niveau des doigts qui étaient animés d'un mouvement de pianotement. Le membre inférieur du même côté était contracturé en extension, mais ne présentait pas de secousses cloniques.

Rien du côté droit. Au niveau de la face, quelques tré-

mulations au début de la crise avec papillotement des paupières et fixité du regard. Pas de strabisme.

Ponction lombaire : Pas de lymphocytose, pas d'hyperalbuminose, réaction de Wasserman négative.

La *radiographie* du crâne ne montre rien d'anormal.

Par ailleurs, l'examen somatique est négatif.

Rien au cœur, rien aux poumons.

Rate non perçue ; foie non hypertrophié.

Pas de fièvre.

Pas de signes d'hérédo-spécificité.

OBSERVATION VI

F. PARKÈS WEBER

Malade présentée le 26 mai 1922, à la Royal Society of Medicine. Hémihypotrophie du côté droit, consécutive à une hémiplégie cérébrale infantile avec lésion du côté gauche du cerveau, révélée par les Rayons X.

(Résumée)

Il s'agit d'une femme de 22 ans, atteinte d'une hémiplégie spasmodique du côté droit du corps et présentant un nævus vasculaire étendu surtout à gauche, et particulièrement en arrière du corps, du type de l'angiome caverneux.

Les membres droits sont plus courts que les membres gauches.

La malade est obèse et présente des signes d'infantilisme sexuel.

L'œil gauche est plus grand que le droit (buphtalmie en raison d'un glaucome congénital). Il y a un nævus pigmentaire sur la partie supérieure de l'iris gauche (hétérochromie de l'iris).

Cette malade n'est pas inintelligente et peut parler, mais n'a jamais été à l'école.

N'a jamais eu de convulsions.

Wassermann négatif dans le sang.

Les radiographies montrent le prognatisme du crâne du type sinuien. Les sinus frontaux sont très grands. La selle turcique est extrêmement petite. La moitié gauche du cerveau paraît sclérosée et occupe seulement les deux tiers de la moitié gauche de la cavité crânienne. Elle est entourée par du liquide céphalo-rachidien (hydro-céphalie externe).

C'est le seul cas d'une lésion cérébrale de cette sorte révélée par la radiographie. Il s'agit probablement d'un nævus vasculaire des méninges de la même nature que celui qui se trouve sur le corps.

La buphtalmie est probablement en rapport avec un nævus.

Le syndrome adiposo-génital est probablement en rapport avec les dimensions infantiles de la selle turcique révélées par la radiographie.

OBSERVATION VII

(Résumée)

V. DIMITRI

(*Revista Assoc. Med. Argentina*, déc. 1923, t. XXXV,
p. 63-71.)

Il s'agit d'un enfant de 13 ans, ne présentant rien d'anormal dans ses antécédents. Il a présenté, dès sa naissance, une tache violacée au niveau du visage, prédominant du côté gauche.

Les premières manifestations nerveuses surviennent à l'âge de trois mois, sous forme de convulsions épileptiformes du côté droit du corps ; elles sont de fréquence

variable, se répétant de nombreux jours au point de devenir subintrantes.

Elles cessent à l'âge de 7 ans ; l'enfant fréquente peu l'école, et présente un développement mental déficient. Le membre supérieur droit est parésié. De même, le membre inférieur droit est faible et traînant. L'enfant utilise de préférence sa main gauche. Il présente des céphalées intenses, des migraines, et la douleur prédomine du côté gauche.

On consulte plusieurs médecins, et dans plusieurs hôpitaux : on le considère comme banal.

De sept à treize ans, il n'a pas de convulsions, mais des céphalées, toutefois moins fréquentes.

Il va à l'école primaire et, à l'âge de 13 ans, il n'est encore que dans la classe de quatrième. Mais il se montre docile.

Quelques jours avant l'examen il est renversé par une automobile. Après cet accident (octobre 1922), il présente des céphalées très violentes dans l'hémicrâne gauche, irradiant vers la nuque ; la tête tend à s'incliner à gauche.

Les douleurs paroxystiques durent de une à deux heures, puis sont suivies d'une sédation presque complète. Au cours de ces douleurs, l'enfant a des vomissements. De plus quand la céphalée augmente, le *nævus* devient plus foncé.

Examen : La tête est petite, le front réduit. Le cuir chevelu est mobile.

Il n'y a pas de douleur à la palpation du crâne.

A l'examen des téguments faciaux, on remarque un énorme *nævus* couvrant le menton, le maxillaire inférieur, la moitié gauche de la face, il envahit le cuir chevelu et présente les caractères de l'angiome caverneux.

La pupille gauche est plus grande que la pupille droite.

La conjonctive gauche est injectée.

Le fond d'œil est normal à droite et à gauche,

Le facial inférieur droit est hypotonique. Les traits sont plus accentués à gauche. On note des contractions fréquentes du facial.

La moitié gauche de la langue est atrophiée.

Les réflexes cornéens sont normaux.

La sensibilité est normale.

Le relief du sterno-cléido-mastoïdien est moins marqué à gauche qu'à droite.

Il existe une hémiplégie droite sans contracture. La station debout est impossible. Le malade a tendance à tomber à droite. Il traîne la jambe.

On note une exagération des réflexes tendineux à droite et à gauche.

Les signes de Babinski et d'Oppenheim sont positifs des deux côtés.

Pendant son séjour à l'hôpital, l'enfant présente des céphalées et des convulsions brava-jacksonniennes du côté droit. Son visage est vultueux, avec turgescence de la lèvre.

La ponction lombaire n'a pas été faite.

La radiographie du crâne, faite par les docteurs A. et E. Linari, montre, dans la région pariéto-occipitale, des ramifications à double contour, superposées, qui ne peuvent être autre chose que les vaisseaux calcifiés d'un angiome caverneux. L'aspect circoïde bien connu se retrouve sur cette image.

En résumé, il y a deux périodes dans l'histoire de notre malade :

Une après la naissance, dure sept ans; l'autre est récente.

Les symptômes dominants sont :

- des céphalées intenses, irradiant vers la nuque ;
- une hémiplégie droite ;
- des convulsions épileptiformes à droite, révélant une irritation de l'écorce du côté gauche dans la zone motrice ;

— une paralysie de l'hypoglosse (hémiatrophie de la langue), du spinal (paralysie du sterno-cléido-mastoïdien), une grande excitabilité du facial périphérique: cela indique que le processus s'étend à la base du cerveau ;

— des céphalées et des vomissements, signes de tumeur cérébrale, auxquels manque l'œdème du fond d'œil.

A signaler l'intermittence des signes : période d'accalmie de six ans.

Conclusions. — 1° Tout cas de tumeur cérébrale de la première enfance, latent ou intermittent, doit être suspecté d'angiome cérébral, certitude quand il y a un angiome de la face.

2° La radiographie du crâne est indispensable.

3° Ces angiomes sont exposés aux congestions périodiques et aux hémorragies.

OBSERVATION VIII

LAIGNEL-LAVASTINE, DELHERME et Jean FOUQUET
(*Société de Neurologie de Paris*, 7 mars 1924)

Il s'agit d'un malade de 28 ans, qui entra dans le service pour crises comitiales.

Les premières crises remontent aux premiers mois de la vie. Ses parents lui ont raconté, qu'il avait présenté, à ce moment, des crises convulsives diagnostiquées épilepsie. Il se souvient de ses crises depuis l'âge de 5 ans. De 14 à 20 ans, les crises sont plus fréquentes, presque une par semaine, puis après une période relativement calme, elles ont reparu assez fréquentes depuis l'âge de 23 ans. Il en présente une dizaine par an actuellement, et vient d'en avoir une dans le service il y a quelques jours.

Ce sont des crises brutales, sans aura, précédées cepen-

dant, pendant trois ou quatre jours, d'une sorte de malaise général, parfois d'une « faiblesse » dans tout le côté droit et de céphalée. La crise éclate brusquement, surprenant le malade qui tombe, perd connaissance. Il reste ainsi pendant une demi-heure à trois quarts d'heure : il présente pendant ce temps des mouvements convulsifs dans les membres supérieur et inférieur droits. Jamais il n'aurait eu de convulsions généralisées. Pendant ses crises, il ne se mord pas la langue, n'a pas d'émission d'urine, ni de selle. Lorsqu'il a repris connaissance, il persiste pendant quelques heures une céphalée diffuse et intense.

Point important : jusqu'à l'âge de 14 ans les crises, à ce moment assez espacées, étaient suivies d'une paralysie de tout le côté droit du corps, sans phénomènes sensitifs, globale d'emblée et qui durait de huit à quinze jours, obligeant le malade à garder le lit pendant ce temps. Actuellement il ne présente plus jamais de paralysie après les crises.

Assez fréquemment le malade a des crises convulsives dans le côté droit du corps, sans perte de connaissance, l'obligeant à se coucher pour ne pas tomber, durant de quelques minutes à une heure. Il ne peut préciser si ces mouvements convulsifs commencent par l'un ou l'autre membre, ou par un segment de membre ; la face, par contre, est respectée.

A l'examen : On remarque immédiatement l'existence d'un angiome congénital, allongé en bande dans le sens antéro-postérieur, depuis le sourcil gauche jusqu'au milieu du crâne, occupant la partie antérieure du cuir chevelu où elle est recouverte d'une desquamation fine. Il existe en outre un état conjestif des vaisseaux conjonctivaux de l'œil dans un segment limité au-dessous de l'iris.

De plus, l'examen du fond d'œil gauche montre des veines dilatées et une papille un peu étalée.

A l'*interrogatoire*, on apprend que le malade est gaucher ; il travaille et écrit de la main gauche. La force musculaire est nettement plus grande du côté gauche. La mensuration de la circonférence des membres montre, qu'au bras, à l'avant-bras, à la cuisse et à la jambe, il existe une différence de deux à trois centimètres en plus pour le côté gauche.

Par ailleurs, les réflexes sont normaux des deux côtés. Le réflexe cutané plantaire se fait en flexion.

Pupilles égales et régissant bien à la lumière. Il existe une légère exophtalmie gauche, qui augmente dans la position basse de la tête. Le réflexe pilo-moteur et l'indice oscillométrique sont égaux des deux côtés. On ne trouve rien de remarquable dans les antécédents héréditaires. Personne dans la famille de notre malade n'a présenté d'angiome analogue.

Il s'agit en résumé d'une malade présentant depuis l'enfance des crises d'épilepsie jacksonnienne, pouvant s'accompagner de perte de connaissance, qui étaient suivies, dans l'enfance de phénomènes de paralysie transitoire, lesquelles ne se manifestent plus actuellement.

L'existence de l'angiome frontal nous a conduit à pratiquer des radiographies multiples et des stéréoradiographies, pour essayer de dépister un angiome cérébral. Sur la radiographie de face on voit une ombre allongée d'avant en arrière et de bas en haut, qui semble absolument parallèle, dans le sens antéro-postérieur, à l'angiome superficiel. Elle se prolonge en bas jusque sur le plafond de l'orbite. Les bords sont irréguliers, et l'opacité de cette formation n'est pas homogène. On voit en effet des images flexueuses, entrelacées, ayant un aspect vermiculaire et donnant bien l'impression de vaisseaux dilatés, allongés d'avant en arrière.

Sur la radiographie de profil, cette image est vue avec encore plus de netteté : elle part en avant du sillon de Rollando, formant au début une ligne flexueuse, sinu-

soïdale, puis s'étale en un lacis opaque, de contours à peu près circulaire, de la grandeur d'un jeton de bronze de deux francs, répondant par son siège à peu près au pied de la deuxième frontale. Elle se prolonge jusque peu en arrière du sinus frontal gauche et envoie un prolongement inférieur, qui atteint le plafond de l'orbite.

La vue stéréoscopique situe bien cette ombre en arrière de l'orbite gauche, et montre encore mieux sa nature de dilatations veineuses, flexueuses et entrelacées.

Il s'agit donc d'un angiome occupant la région frontale et provoquant les crises d'épilepsie jaksoniennes observées depuis l'enfance. Les crises ne semblent pas être en régression. Seule la paralysie post-comitiale du début a disparu. Mais cette amélioration est peut-être due au développement du cerveau qui subit moins intensément les effets inhibiteurs de cette tumeur.

Il faut remarquer que sous cette influence le malade est devenu gaucher.

OBSERVATIONS IX et X

BRUSHFIELD et WYATT

(publiées dans *The British Journal of Children's diseases*, 1927, t. XXIV, p. 98 à 101, sous le titre : « Hémiplégie associée à un nævus étendu et un déficit mental.)
(Résumées d'après la thèse de Calvel, Paris, 1931)

OBSERVATION IX. — Fillette de onze ans, imbécile, présentant un nævus vasculaire étendu surtout à droite, avec stigmates de dégénérescence.

Elle n'a jamais eu de crises convulsives.

Elle présente une hémiplégie cérébrale infantile du côté gauche.

Son hérédité est chargée. Son père, Anglais, est âgé de 36 ans ; sa mère, Française, de 32 ans. Elle est la cadette de deux enfants.

Wassermann positif dans le sang.

Circonférence crânienne est de 20".

Index céphalique : 78.

Radiographie : On trouve dans la région occipital des masses de forme circoïde semblant dessiner les circonvolution. Pour le Docteur S. A. Kinnier Wilson, qui a examiné la malade et la radiographie, c'est l'image d'un *nævus méningé*.

OBSERVATION X (résumée). — S.. M..., garçon de 2 ans et demi, est un idiot, incapable de parler ou de faire une réponse intelligente de quelque façon que ce soit. Il est sujet à des crises convulsives.

Physiquement il est petit de taille, mesurant 0 m. 92. Il pèse 12 k. 698. Il présente des stigmates de dégénérescence, une voûte ogivale, des oreilles asymétriques, des testicules non descendus, un nez en lorgnette.

La face, les membres et le tronc sont le siège de taches *næviques* très étendues. Il est porteur d'une *hémiplégie droite*. Le crâne est grand, de type *hydrocéphalique*. Les bosses frontales sont très accusées. La fontanelle est ouverte.

La circonférence crânienne est de 21,1/4".

L'index céphalique de 88.

On note peu de choses dans les antécédents : le père et la mère sont âgés de 28 ans ; un autre enfant est normal.

A l'autopsie : Le cerveau pesait 1.081 grammes. A la base du cerveau, s'étendant du côté gauche de la fosse interpedonculaire, au pôle temporal gauche et autour de la partie inférieure de la scissure de Sylvius, se trouvait une grande masse spongieuse attachée aux méninges.

Des coupes horizontales des hémisphères cérébraux montraient un degré modéré d'hydrocéphalie affectant surtout les ventricules latéraux. Dans chaque ventricule latéral, à l'angle postérieur ou occipital, était une masse arrondie, du volume d'un grain de raisin, attachée aux plexus choroïdes. A la coupe, ces noyaux consistaient en tissu spongieux creusé de nombreuses cavités, séparées par des bandes de tissu.

Au microscope, l'écorce cérébrale manquait de neurone dont beaucoup étaient peu développés et dégénérés.

Sous l'angiome, il y avait encéphalite. Petits corps arrondis dans le cortex, les parois des vaisseaux, les tumeurs des ventricules et des plexus choroïdes.

La section de la tumeur montre une production nævoïde des méninges basilaires (angiome).

OBSERVATION XI et XII

Clovis VINCENT et HEUYER

Société de Neurologie de Paris, 7 février 1929.

OBSERVATION XI. — L'enfant S... Jacques, âgé de 4 ans, a des parents bien portants et apparemment normaux. Ils ont un autre enfant de trois semaines né à terme. La mère a fait deux fausses couches de quatre mois et deux mois. Jacques est né à terme, l'accouchement a été normal. Il a été nourri au sein jusqu'à huit mois. Il a marché à douze mois, a prononcé les premiers mots à 18 mois et continue encore actuellement à avoir de l'énurésie.

A l'âge de sept mois, il a eu une crise convulsive, a perdu connaissance, a eu les yeux révilés. Cette crise fut courte.

A partir de l'âge de trois ans, l'enfant eut des absences de type comitial, avec perte de connaissance, convulsions

bilatérales à prédominance gauche. Depuis, l'enfant est devenu turbulent, instable, pousse des cris sans raison. Il a actuellement sept à huit crises par jour. En même temps, l'intelligence a baissé progressivement, il ne parle presque plus et a un âge mental approximatif de deux à trois ans.

A l'examen neurologique, il y a du strabisme, des réflexes tendineux vifs, mais aucun signe de paralysie, pas de signe de Babinski, une disparition des réflexes cutanés abdominaux.

Les dents sont précocement cariées ; il y a des signes de rachitisme thoracique. En outre, il existe un nævus vasculaire cutané sur le côté droit de la face, débordant un peu à gauche. Il existe aussi un vaste nævus vasculaire de la cuisse et de la jambe droite, à disposition irrégulière et sur le tronc en arrière, du côté droit.

A gauche, le nævus s'étend sur le dos du pied, à la face postérieure de la jambe, de la cuisse et de la fesse.

L'examen des yeux fait par le docteur Dubard, montre des pupilles égales, des réflexes un peu paresseux, des milieux clairs, des papilles optiques en voie d'atrophie grises partielles par stase.

Bordet-Wasserman du père et de l'enfant négatifs.

La ponction lombaire a donné :

Albumine	0 gr. 35.
Lymphocytes . .	2 par mm ³ .
Wasserman . . .	négatif.

La radiographie du crâne faite par le Docteur Bouleau, de face et de profil, montre dans l'hémisphère droit, à la hauteur du lobe occipital, une image opaque, du volume et de l'aspect d'une grosse noix, avec des circonvolutions, des digitations analogues à des images vasculaires. Dans l'ensemble, l'image a un aspect festonné et grillagé.

Il s'agit d'une tumeur cérébrale d'une nature un peu spéciale. Cette image siège du côté droit du crâne. Or le

nævus vasculaire de la face est nettement plus intense sur le côté droit du visage. Il est logique d'établir une relation entre l'image radiographique du crâne et le nævus vasculaire de la face.

Le diagnostic d'angiome cérébral est porté. Au début, l'indication opératoire fut discutée. Mais la connaissance des travaux de Cushing sur la chirurgie « calamiteuse » des angiomes cérébraux a fait renoncer à l'intervention chirurgicale et lui préférer un traitement par la radiothérapie.

Actuellement, l'enfant, après deux séances de radiothérapie, est légèrement amélioré et il semble que ses crises tendent à diminuer.

OBSERVATION XII. — L'enfant S... Christian, âgé de treize ans, est le sixième sur sept enfants, tous bien portants. Il n'existe apparemment aucune tare familiale dans la famille du père ni de la mère.

Au cours de la grossesse, la mère fit une chute et dut rester trois ou quatre jours au lit. A ce moment, infirmière dans une ambulance, elle travaillait beaucoup et eut de vives émotions. L'accouchement fut normal, à terme et l'enfant pesait plus de trois kilos.

L'enfant à la sixième semaine, eut des convulsions, avec raideur de la nuque, rigidité pendant deux minutes environ.

Il eut sa première dent à six mois, marcha à douze, parla à treize, fut propre à quinze. A la suite de ces crises convulsives, on observa des signes d'hémiplégie cérébrale infantile du côté droit. Jusqu'à l'âge de six mois, les crises convulsives se produisaient de temps en temps, puis elles disparurent complètement jusqu'à six ans.

A cet âge apparurent des absences du type comitial, très brèves. Après le mois d'août 1926, les crises comitiales

jacksonniennes apparaissent localisées à droite; troubles de la parole avec dysarthrie.

Actuellement, on constate une hémiplegie droite avec contracture intense du membre supérieur, des réflexes tendineux vifs, un signe de Babinski positif à droite. Il existe aussi une contracture de l'hémiface droite; astéréognosie du même côté. Les muscles du côté droit sont atrophiés. Au côté gauche existe un nævus de la face limité exactement à l'hémiface.

L'examen oculaire fait par le docteur Moukin a donné les résultats suivants :

- œil gauche volumineux, mais aucune malformation congénitale, aucune lésion héréditaire ;
- papille congestionnée *avec excavation blanche au centre* ;
- acuité : $1/10^{\circ}$;
- la pupille réagit faiblement ;
- œil droit normal.

Il ne semble pas qu'il y ait de paralysie oculaire. Du fait de l'amblyopie de l'œil gauche, il n'y a pas de diplopie malgré la non concordance des axes due à l'asymétrie faciale.

Hémianopsie latérale homonyme complète.

Le volume de l'œil gauche est en rapport avec le développement considérable du massif facial gauche.

L'aspect de la papille est vraisemblablement dû à des phénomènes de compression.

L'hémianopsie droite est à rapprocher de l'hémiplegie droite.

La réaction de Wasserman du sang n'a pu être faite.

La radiographie du crâne, faite par le Docteur Coliez, montre une asymétrie nette avec atrophie de l'hémicrâne du côté gauche. Du côté droit existe un aspect digitiforme des os du crâne, indiquant une tumeur cérébrale. En effet, on voit du côté gauche de l'hémisphère, présentant un aspect festonné tout à fait caractéristique, comparable,

mais sur une plus grande étendue, à la tumeur précédente ; il y a un rapport direct entre le nævus vasculaire de la face du même côté et cette tumeur angiomateuse dont l'aspect festonné nous paraît tout à fait caractéristique. Ce malade va être soumis à un traitement radiothérapique.

OBSERVATION XIII

A. HUDELO

(*Annales d'Oculistique*, novembre 1929)

B..., 20 ans, entre à Lariboisière, service du Docteur Morax le 21 février 1927, pour glaucome chronique de l'œil gauche. Il existe déjà un léger rétrécissement du champ visuel nasal et une excavation papillaire.

T. O. G. : 50, malgré pilocarpine ; T. O. D. : 22.

V. O. G. : 5/10 ; — V. O. D. : 5/5.

Pupille O.G. un peu plus grande que la droite.

L'examen complet permet de déceler :

Du point de vue oculaire à la lampe à fente : l'iris gauche a un aspect d'amadou, uni, présentant très peu de cordages et de cryptes ; il est très pigmenté des deux côtés, sauf un secteur plus clair à l'œil droit entre 2 et 5 heures. La sclérotique est brun bleuâtre à gauche, en haut et en bas à un centimètre du limbe. La conjonctive bulbair est télangiectasiée par place, à droite vers 3 heures et vers 9 heures, à gauche de façon beaucoup plus étendue gagnant le cul-de-sac inférieur.

Du point de vue nerveux : hémiatrophie de toute la moitié gauche du corps. Crises transitoires d'hémi-parésie droite, s'étant produites une fois en 1917, une fois en 1924, plusieurs fois en 1926. Il subsiste quelques signes d'irritation pyramidale à droite.

Du point de vue nævus proprement dit : celui-ci recouvre l'hémiface droite et une grande partie de l'hémiface gauche, prend la lèvre inférieure en totalité, la moitié gauche du voile du palais et du pharynx et s'étend enfin sur l'hémithorax gauche. Il existe quelques taches sur l'hémithorax droit, les lombes, les membres inférieurs.

Du point de vue général, en 1926 le malade a fait deux gastrorragies, la seconde très abondante. Celles-ci ont coïncidé avec les crises d'hémi-parésie et l'on peut presque dire avec le début du glaucome puisque c'est à 1926 que le malade fait remonter ses premiers troubles oculaires.

Le 22 novembre 1927, M. E. Hartmann pratique une sclérectoiridectomie par la technique d'Elliot sans incidents. A signaler une disposition anatomique importante : le lambeau conjonctival commençant à être dis-séquer, on voit ramper sur la sclérotique quatre à cinq troncs vasculaires gagnant le limbe, aussi la dissection ne passe-t-elle pas au ras de la sclérotique pour respecter les vaisseaux. Ceux-ci plongent enfin dans la profondeur avant d'atteindre le limbe, laissant entre celui-ci et eux-mêmes, juste la place pour l'application de la tréphine de 1 mm. 5. Suites opératoires normales.

25 mars 1927. — Bon soulèvement. T. O. G. : 20 ; T. O. D. : 20.

29 avril 1927. — T. O. G. : 27 ; V. O. G. : — 2 : 5/7,5.

15 octobre 1927. — T. O. G. : 22 ; V. O. G. : — 1,5 : 5/6.

20 septembre 1928. — T. O. G. : 28 ; quelques douleurs. Pilocarpine.

5 octobre 1928. — T. O. G. : 28 ; V. O. G. : — 1,5 : 5/7,5 ; T. O. D. : 18.

26 avril 1929. — T. O. G. : 40 ; V. O. G. : — 2 : 5/6 ; pilo. T. O. D. : 25.

8 mai 1929. — T. O. G. : 30 ; V. O. G. : — 2 : 5/6 ; T. O. D. : 18.

19 juin 1929. — T. O. G. : 27 ; V. O. G. : — 2,5 : 5/6 ; T. O. D. : 17.

3 juillet 1929. — T. O. G.: 22 ; V. O. G.: — 2 : 5/6 ;
T. O. D.: 18.

Actuellement il n'existe plus aucun trouble d'ordre pyramidal. Tous les réflexes sont redevenus normaux. Réflexes plantaires en flexion. La force musculaire est identique des deux côtés.

La radiographie du crâne montre de façon extrêmement nette, l'aspect de fines digitations rayonnant en tête de méduse, tout à fait caractéristiques de l'angiome intracranien. Elles se projettent ici dans la région pariétale postérieure gauche et sont surtout appréciables de profil, ainsi qu'il est la règle.

OBSERVATION XIV

BABONNEIX et Gilbert ROBIN

(In *Thèse Calvel*, Paris, 1931)

T... Suzanne, âgée de douze ans et demi, est conduite le 21 mai 1930 dans le service du Docteur Babonneix par une assistante scolaire frappée par l'important retard mental qu'elle présente.

On a peu de renseignements sur ses antécédents. Son père, chauffeur d'usine, éthylique et brutal, est séparé de sa mère qui est en bonne santé. Elle a deux frères de onze et neuf ans et une sœur de dix-huit ans, qui ne présentent aucun trouble d'ordre neurologique ou psychiatrique.

Suzanne est venue au monde à terme. Son poids à la naissance était normal. Elle était bien constituée, mais on remarquait sur son visage une « tache de vin » dans la région frontale droite. Elle aurait parlé et marché tôt et n'aurait jamais été malade. Cependant, fait important, elle aurait eu des convulsions à cinq mois et à cinq ans.

On a également peu de renseignements sur l'histoire de sa maladie : c'est seulement lorsqu'elle va à l'école primaire, que ses maîtres s'aperçoivent du retard mental qu'elle présente, et pour lequel on l'amène pour la première fois en mai 1930.

C'est une fillette très douce, très docile, bonne camarade, mais parfois sujette à des colères violentes. Elle n'a jamais fait de fugues ni commis de délit. Elle fait preuve à l'école de beaucoup de bonne volonté, fait un effort pour apprendre ses leçons. Cependant, à treize ans, elle est en classe avec des enfants de huit ans et occupe toujours les dernières places.

Voici les notes qu'elle obtient en mai 1930 :

Conduite	9/10
Leçons	5 $\frac{1}{2}$
Devoirs	8
Lecture et récitation.....	8
Ecriture	6 $\frac{1}{2}$
Grammaire et orthographe	$\frac{1}{2}$
Calcul	3

A l'examen. — On se trouve en présence d'une fillette de physionomie peu expressive ; d'apparence chétive.

Elle mesure 1 m. 34, pèse 32 kilos.

On ne note aucun des caractères de la puberté. Les seins ne sont pas développés, le pubis, les aisselles sont glabres. Elle n'est pas réglée.

La tête est un peu petite, ronde. On remarque un *nævus* vasculaire couleur lie de vin, s'étendant sur la région frontale droite. On ne note rien d'anormal à l'inspection, en particulier aucun signe pouvant être reporté à l'hédo-syphilis.

Au point de vue mental, on constate un déficit notable de l'attention et de la mémoire de fixation, de la mémoire d'évocation, de la compréhension, du jugement. Elle apprend par cœur, avec beaucoup de difficulté, des récitation. Mais elle oublie un mot important et ne peut don-

ner le sens de ce qu'elle vient de dire. Lente dans ses mouvements, elle l'est dans tous ses processus psychiques. Ce qui domine, chez elle, c'est la passivité et, d'autre part, la grande émotivité dont elle fait preuve : elle pleure par exemple lorsque on saisit le marteau à réflexe.

L'âge mental, évalué d'après les tests Binet-Simon est de huit ans. L'âge pédagogique est également de huit ans, ce qui prouve qu'elle fait tout de même un certain effort à l'école.

L'examen neurologique ne montre aucun trouble de la sensibilité. Les réflexes tendineux sont un peu vifs, les réflexes cutanés sont normaux.

Il n'y a aucun trouble cérébelleux, aucun trouble trophique, rien d'anormal dans le domaine des nerfs crâniens.

L'examen des yeux n'a rien révélé d'anormal : il n'y a pas de troubles visuels, les pupilles réagissent bien, il n'y a pas de stase papillaire.

La ponction lombaire ni la réaction Bordet-Wasserman n'ont pu être faites.

Les urines sont normales. Le pouls bat à 80. Par ailleurs l'examen clinique ne montre rien si ce n'est :

- de la livedo annularis;
- des cubitus valgus;
- un petit souffle extra-cardiaque.

La radiographie du crâne a montré une image d'angio-me calcifié des méninges. Sur la radiographie de face on voit dans la région pariétale droite une masse, dont la forme rappelle celle d'un fuseau, étendue dans le sens de la hauteur, longue de quatre centimètres environ, parcourue dans toute sa surface par un réseau de filaments opaques, flexueux, entrelacés.

L'image est plus nette encore sur la radiographie de profil, où l'on voit dans la région pariétale des ombres à double contour, digitées, ramifiées, semblant dessiner les circonvolutions.

OBSERVATION XV

KNUD H. KRABBE

Recherches anatomo-pathologiques sur un soit-disant
cas d'angiome calcifié des méninges.

(*Revue de neurologie*, juin 1932.)

Malade de quinze ans entre au Kommunhospitalet de Copenhague en 1927.

Père atteint de syphilis cérébro-spinale datant de dix-neuf ans avant la naissance de l'enfant.

Première crise à neuf mois avec fièvre et vomissements.

Plus rien jusqu'en 1919. En février 1920, il commence à présenter des crises comitiales, qui augmentent de fréquence et se reproduisent jusqu'à quatre fois par semaine.

Par ailleurs, enfant sain. Peu de céphalées, pas de vertiges, pas de troubles visuels.

Examen:

- légère anisocorie;
- rien aux nerfs craniens;
- Babinski très marqué à droite et à gauche;
- à droite du visage grand angiome violacé.

Champ visuel:

- hémianopsie homonyme gauche;
- liquide céphalo-rachidien normal;
- Wasserman négatif.

Radiographie. — La radiographie du crâne donna du côté droit, correspondant au lobe occipital, une ombre caractéristique qui correspondait tout à fait aux circonvolutions, avec des lignes sombres intermédiaires correspondant aux sillons. Certaines lignes sombres avaient des contours doubles et leur forme et aspect ne pou-

vaient s'expliquer que par une calcification de la pie-mère.

Le malade meurt de néphrite en 1931.

Autopsie. — Néphrite chronique hémorragique, pleurite fibrineuse gauche. Hypertrophie de la rate. Rien au thorax ni à l'abdomen.

Le cerveau présentait une forme normale, le lobe occipital était seulement aplasique avec des circonvolutions minces. La pie-mère présentait sur le lobe occipital droit, un aspect angiomateux étant remplie de nombreux petits vaisseaux tortueux, donnant à la surface une couleur sombre. La pie-mère était normale sur le reste du cerveau.

Lorsqu'on faisait des coupes transversales du lobe occipital dans les zones où on avait vu à la radiographie des ombres de calcification, on pouvait sentir avec le doigt à la surface, des lignes calcifiées. L'écorce et la substance médullaire du lobe occipital droit étaient atrophiées ; cette atrophie était plus marquée dans la substance grise que dans la substance blanche.

Examen histologique. — Il porte sur le lobe occipital droit, sur les circonvolutions cérébrales et sur la partie du lobe temporal où la pie-mère était sombre. Coloration hématoxyline van Gieson. Coloration de la myéline par la méthode Heidenhain, de la névrologie par Weigert-Kullchitsky-Wollers.

Dans le lobe occipital, dans la partie ayant présenté des calcifications, l'arachnoïde était un peu épaisse, riche en cellules. Ce qui était étonnant, *c'est que la pie-mère était sans calcifications*. Ni le tissu connectif, ni les vaisseaux, ne contenaient la moindre trace de calcification. Par contre, dans certaines parties, mais pas partout, elle était très richement vascularisée, d'une manière qu'il faut considérer comme une formation d'angiome.

Toutes ces calcifications se trouvaient dans l'écorce du cerveau et dans une distribution assez régulière. Dans

la couche molléculaire il y avait très peu de calcifications, mais la deuxième et la troisième couches étaient presque complètement remplies de granules de chaux, de sorte que le tissu nerveux avait à peu près disparu de ces couches. Les calcifications se trouvaient en abondance dans les parties voisines des sillons, très rarement dans les parties formant la surface externe des hémisphères. Les granules calcaires, qui se coloraient intensément par l'hématoxyline, variaient beaucoup en forme et en volume. Les plus grands, qui semblaient composés de plusieurs petits granules, avaient presque 1/10 de mm. et avaient des formes de corail. Il y avait des transitions de grands granules à de plus petits à peine visibles au microscope. Les petits granules étaient arrondis, la plupart présentaient une stratification.

Les calcifications remplissaient la deuxième couche et la partie externe de la troisième couche. Dans la partie profonde de la troisième couche ainsi que dans les quatrième, cinquième et sixième, se trouvaient un nombre très petit de granules calcaires dispersées. Les cellules nerveuses avaient disparu dans les zones correspondantes aux calcifications, de sorte qu'il ne se trouvait presque pas une cellule nerveuse dans la deuxième et dans la partie externe de la troisième couche. Cependant dans les couches plus profondes, les cellules semblaient normales quoique la stratification fut moins régulière que dans les zones normales.

Dans les coupes colorées pour la névroglie, on constate entre les calcifications une densification de la névroglie qui entoure les calcifications.

Les coupes du lobe temporal présentaient une formation d'angiome de la pie-mère encore plus marquée, mais pas d'aplasie des circonvolutions.

Calcifications plus petites et plus rares que dans le lobe occipital. Faible réaction gliale.

Tous les cas décrits auparavant, sont semblables. Il

faut supposer qu'ils ont une même base anatomo-pathologique.

Peut-être, s'agit-il de calcifications provoquées par angiome. Peut-être de phénomènes parallèles, c'est-à-dire angiome de la pie-mère et de la face, plus hypoplasie des couches corticales en résultant.

Ce sont des lésions différentes des cas décrits par Penfield, Bawlé, Geyelen sous le nom de « cérébral calcification épilipsy ». Dans ce cas il s'agit d'une calcification des vaisseaux.

En somme dans les cas décrits comme angiomes calcifiés, il s'agit non pas d'une calcification de l'angiome mais des deuxième et troisième couches corticales.

OBSERVATION XXVI

CROUZON, CHRISTOPHE et GAUCHER

(*Revue de Neurologie*, mars 1933.)

M. R..., âgé de 18 ans, entre à la Salpêtrière le 13 février 1933 pour crises épileptiques datant de l'enfance.

Les manifestations de nature comitiales ont consisté au début en équivalents (vertiges, absences). Depuis l'âge de 12 à 13 ans, sont survenues des crises épileptiques généralisées, typiques, avec chute, perte de connaissance, morsure de la langue, incontinence d'urine, amnésie de la crise, survenant environ une fois par mois.

On remarque immédiatement chez ce jeune homme l'existence d'un volumineux nævus lie de vin, occupant une partie de l'hémiface gauche: front, nez, joue, accompagné d'une vascularisation anormale de la conjonctive oculaire gauche. Le nævus occupe dans l'ensemble mais non exactement, l'aire cutanée des branches supérieures et moyennes du trijumeau. Il existe un certain degré d'asymétrie faciale.

Le malade ne voit pratiquement pas de l'œil gauche et ne se souvient pas avoir jamais eu de vision de cet œil. La pupille gauche est irrégulière et réagit mal à la lumière. L'examen du fond d'œil montre une papille toute petite avec excavation considérable (1 millimètre 1/2) d'aspect blanc nacré; les vaisseaux sont nettement plus volumineux que du côté opposé.

L'examen rhinoscopique montre que le *nævus* atteint les faces interne, supérieure, inférieure de la fosse nasale gauche. La muqueuse est très épaissie et d'un rouge violacé. L'attouchement à la cocaïne rétracte en partie la muqueuse dont l'attouchement un peu vif fait saigner légèrement.

L'examen neurologique est entièrement négatif. Pas de troubles de la motilité, pas de modification des réflexes. Il existe un degré marqué d'arriération mentale. Le malade sait lire et compter, mais il n'a pu faire d'études suivies, ni apprendre un métier.

A la ponction lombaire, la tension est de 45 en position assise, au manomètre de Claude. L'examen du liquide céphalo-rachidien révèle un certain degré de dissociation albumino-cytologique avec 0,60 d'albumine et 0,4 de lymphocytes.

Les réactions de la syphilis sont négatives dans le liquide et dans le sang.

Les radiographies craniennes sur les clichés de profil, révèlent dans les régions temporales et occipitales gauches (côté du *nævus* de la face) une image très particulière, flexueuse, vermiculaire, réalisant un aspect cérébriforme caractéristique, s'étendant longitudinalement depuis la protubérance occipitale jusqu'à la selle turcique. Cet aspect se retrouve sur les clichés de face. Des radios stéréoscopiques situent bien cette image qui reste étalée en surface, doublant les parois osseuses du crâne. On constate en outre une diminution des dimensions des cavités orbitaires et un développement anormal des sinus maxillaires.

CHAPITRE PREMIER

REFLEXIONS SUR LA NATURE ET LA STRUCTURE DES TUMEURS DE L'ENCEPHALE COEXISTANT AVEC DES NÆVI DE LA FACE.

La présence chez un même sujet d'un nævus de la face et d'une tumeur cérébrale n'est plus considéré aujourd'hui comme une simple coïncidence. Il est vraisemblable d'admettre que c'est la même cause qui a produit les lésions cutanées et encéphaliques.

Une discussion étiologique sortirait du cadre limité que nous nous sommes imposé. D'aucuns incriminent la syphilis, un traumatisme obstétrical, mais il ne paraît pas intervenir car dans la majorité des cas l'accouchement a été normal.

Dans notre cas, les parents racontent que la malade était née normale, et que le nævus apparut après un traumatisme. En réalité, on connaît des cas où le nævus, indiscutablement congénital, ne fait son apparition que quelques temps après la naissance. En somme si le traumatisme peut provoquer, comme nous le verrons, des accidents au niveau de l'angiome méningé qui révèle alors son existence, il ne paraît jouer aucun rôle dans la production du nævus.

On pourrait discuter le rôle de l'hérédité similaire ou non; ce sont là des problèmes difficiles dont on trouvera une ébauche dans le rapport de van Bogacrt sur les dystrophies congénitales.

La discussion pathogénique semblerait également intéressante. Quel que soit l'agent en cause, on peut se demander, comment il intervient, pour créer à la fois des lésions cérébrales et cutanées. Bien qu'il existe un certain nombre de faits précis nous sommes souvent à ce sujet dans le domaine des hypothèses. Pour pouvoir utilement discuter cette question, il nous faut dire quelques mots du caractère anatomique des lésions constatées, soit au niveau de la peau, soit au niveau de l'encéphale.

1° CARACTÈRES ANATOMIQUES DU NÆVUS CUTANÉ

Nous n'insisterons pas sur l'aspect histologique des formations cutanées qui ne paraît pas avoir intéressé de façon spéciale les observateurs qui ont examiné de tels malades. Les caractères macroscopiques étaient si classiques, qu'il était logique de penser que leur structure histologique ne diffère pas de celle des angiomes cutanés banaux, définitivement précisée par les travaux de Virschow, dont ils revêtent l'exacte figure clinique. Ce sont suivant les malades soit des angiomes plans, soit des angiomes caverneux. Dans certains cas (Mouriquand et Bernheim), l'angiome peut revêtir ces deux aspects sur le même malade.

Mais si la plupart des observateurs ont montré,

qu'il s'agissait de nævi vasculaires, dans d'autres cas, ainsi qu'en témoignent ceux rapportés par Souques, Alajouanine et Mathieu, on se trouve en présence de nævi pigmentaires et nous attirons l'attention sur ce fait que les études récentes de Masson montrent que ces formations sont vraisemblablement des tumeurs nerveuses.

Il nous faudrait encore parler de la topographie de ces nævi cutanés ; nous y reviendrons plus loin. Signalons seulement que lorsqu'il s'agit de nævi pigmentaires, symptomatiques d'une maladie de Recklinghausen, ils sont dispersés sur le corps et la face ; lorsqu'il s'agit de nævi vasculaires, bien qu'ils puissent déborder la face, ils sont généralement localisés dans un territoire sensitif du trijumeau, dans ses territoires cutanés ou muqueux, du même côté que la tumeur cérébrale.

2° STRUCTURE DE LA TUMEUR ENCÉPHALIQUE

Il est difficile de se faire une idée exacte, de la nature de ces formations tumorales coexistant avec le nævus, car les documents ne sont pas toujours très précis. Nous pouvons reconnaître deux séries de faits :

1° Dans un certain nombre d'observations, où il s'agit de nævi pigmentaires symptomatiques d'une maladie de Recklinghausen, la tumeur encéphalique est souvent une tumeur d'un nerf crânien. Parfois c'est une tumeur méningée ayant l'aspect d'un mé-

ningiome classique, parfois une tumeur du cerveau proprement dite ; c'est ce que l'on rencontre dans les formes dites centrales de la maladie de Recklinghausen.

2° Les observations, où l'on a mis en évidence la coexistence d'un angiome cutané de la face et d'une tumeur encéphalique, sont d'interprétation plus difficile. C'est que, en effet, les autopsies en sont rares et nous n'avons pas trouvé de constatations opératoires. Les seuls documents sur lesquels nous puissions nous appuyer sont les suivants :

A) L'observation de Kalischer : l'enfant présentait une téléangiectasie de la face et l'autopsie montra une tumeur des méninges de caractère angiomateux.

B) L'observation de Brushfield et Wyatt, où le malade était porteur de taches lie de vin et chez qui on trouva à l'autopsie, à la base du cerveau, de la fosse interpedonculaire jusque dans toute la scissure de Sylvius, une masse spongieuse attachée aux méninges. Les coupes montraient qu'il s'agissait d'un angiome des méninges.

C) L'observation de K. Krabbe montra que la lésion sous-jacente à l'angiome, était en réalité double : d'une part la pie-mère revêtait un aspect angiomateux discret sans formation tumorale véritable, sans calcifications de ses vaisseaux, d'autre part l'écorce cérébrale, au niveau de ses deuxième et troisième couches, dans les zones sous-jacentes à l'angiome, était le siège de calcifications.

Voici d'ailleurs le résumé de la description que donne K. Krabbe de l'aspect des lésions :

La pie-mère, les vaisseaux ne présentent aucune trace de calcifications dont le siège se trouve uniquement dans l'écorce. Elles laissent indemne la couche moléculaire et prédominent dans la deuxième couche et la partie externe de la troisième. On trouve à ce niveau des granules coralliformes, colorés intensément par l'hématoxyline ; leur taille varie de 1/10 de mm. à n'être plus qu'à peine perceptibles au microscope. A ce niveau de l'écorce, on note une disparition des cellules nerveuses, qui paraissent normales dans les couches sous-jacentes, au niveau desquelles on trouve cependant quelques granules calcaires ; leur stratification paraît d'autre part moins régulière que les zones normales. Il est à noter, que ces lésions occupent non pas la partie externe des hémisphères, mais les régions de l'écorce qui forment les berges des circonvolutions.

Il existe une réaction de la névroglie qui est densifiée autour des calcifications.

Ces lésions siègent dans le lobe occipital, sous-jacentes à l'angiome pie-mérien. Au contraire les coupes du lobe temporal, siège également d'un angiome, présenteraient une formation d'angiome de la pie-mère sans aplasie corticale, avec des granulations calcaires très discrètes.

D) Enfin des documents importants nous sont fournis par Cushing et Bailey dans leurs travaux sur les tumeurs vasculaires de l'encéphale.

Parmi ces tumeurs, il existe d'une part les méningiomes angioblastiques, qui ne paraissent pas coexis-

ter avec des angiomes cutanés. D'autre part, on trouve les *angioblastomes* cérébraux, qui sont avant tout des tumeurs du cervelet, et qui entrent dans le cadre des faits décrits par les auteurs sous le nom de maladie de Lindau. Roussy et Oberling en ont repris récemment l'étude et les nomment angio-réticulomes. Ces tumeurs solides ou kystiques ne se comportent pas, au point de vue chirurgical, comme des tumeurs, dont l'ablation soit très dangereuse du fait de l'hémorragie. Elles ne coïncident pour ainsi dire jamais, disent Cushing et Bailey, avec d'autres lésions angiomateuses de la face, mais elles peuvent s'accompagner des lésions rétinienne, qu'a décrites von Hippel.

Il reste enfin un dernier groupe de tumeurs vasculaires du cerveau, ce sont les malformations angiomateuses attribuables à un vice de développement ; qu'il s'agisse de télangiectasies capillaires, d'angiome veineux ou artériel, on retrouve toujours du tissu nerveux entre les pelotons capillaires. Simple élargissement du vaisseau, pelotonnement de plusieurs vaisseaux, disposition racémeuse allant jusqu'au ventricule et réalisant l'aspect de l'anévrysme circoïde, leur point de départ est toujours la corticalité méningo-encéphalique. Ce sont ces tumeurs qui coexistent souvent avec des angiomes dans le territoire de la cinquième paire. Elles sont très hémorragiques, et leur ablation est pratiquement impossible.

Si les documents anatomo-cliniques, avec observation bien suivie et contrôle radiographique de ces cas, sont rares, on peut cependant admettre, que ces tumeurs ont la structure de celles décrites sous le nom

d'angiome des méninges et que l'on trouve réunies dans les thèses de Lavillette (Paris 1906) et de Calvel (Paris 1931).

Tantôt on le représente formé par des pelotons de capillaires sinueux et dilatés, tantôt par un amas plexiforme de veines variqueuses et érectiles, tantôt par des vaisseaux atteignant la grosseur d'une plume d'oie, ailleurs par des vaisseaux dilatés, énormes, sillonnant un hémisphère.

Ces tumeurs, quand elles portent sur les radicules veineuses, ont beaucoup d'analogie avec les angiomes capillaires. Ce sont ces tumeurs que Virchow décrivait sous le nom d'angiomes veineux ou variqueux, parce que la dilatation atteint surtout les ramuscules, à peine les capillaires. Les vaisseaux dilatés et sinueux restent indépendants les uns vis-à-vis des autres ; ils peuvent s'unir en une masse qui simule une tumeur caverneuse, grâce au développement considérable de certains segments vasculaires ; mais la résorption des parois, pour être possible, en serait au moins exceptionnelle.

On conçoit que l'angiome veineux où la tumeur variqueuse n'aient pas de limites nettes comme pourrait en présenter une tumeur encapsulée. Ils sont situés sur la circulation cérébrale de retour, reçoivent le sang qui vient de l'encéphale, le dirigent sur les sinus de la dure-mère. On voit venir se jeter dans l'angiome les veines des régions voisines, et il communique parfois avec le sinus longitudinal supérieur par une veine de gros calibre,

Dans l'angiome caverneux on ne rencontre pas toujours une capsule ; celle-ci ne paraît pas d'ailleurs toujours capable de s'opposer à la progression de la tumeur, et pour Virchow cette capsule formée de tissus jeunes favoriserait plutôt la progression de la tumeur.

Quant aux angiomes variqueux, ils semblent avoir une disposition particulière à se propager : on conçoit en effet que le développement de cette dystrophie vasculaire localisée, détermine des troubles qui retentissent sur les réseaux voisins avec d'autant plus de facilité que les communications sont plus larges.

Le volume de la tumeur est variable, affectant la grosseur d'une lentille ou d'un pois, ou pouvant s'étendre sur une grande surface et sans présenter de limites nettes, recouvrant parfois toute la surface d'un hémisphère. Il s'agit dans ce cas d'angiomes diffus, en opposition avec les angiomes circonscrits qui sont encapsulés.

L'angiome méningé, nous l'avons dit, affecte parfois les caractères de l'angiome caverneux. Il est alors constitué par un réseau dont les mailles communiquent à la façon des corps caverneux de la verge. D'après Kufs, les caractères anatomo-pathologiques de ces tumeurs sont les suivants : « Elles ont un aspect spongieux ou auréolaire à la coupe. Les cavités ainsi constituées, de contours irréguliers, sont remplies de sang, et ce sang dans lequel, par place, on peut retrouver les éléments globulaires, n'est plus représenté que par de gros caillots homogènes et forte-

ment fibrineux en d'autres endroits. La paroi interne de ces cavités est tapissée par une couche de cellules endothéliales. Leur épaisseur est variable et on ne trouve dans le tissu conjonctif ni fibres élastiques, ni fibres lisses.

« Ce tissu conjonctif prend par endroits un aspect lamelleux et hyalin. Le contour de la tumeur est irrégulier et bourgeonnant, si bien qu'à sa périphérie le tissu nerveux semble parfois faire partie de la tumeur.

« Une réaction névroglique, plus ou moins intense d'ailleurs, se fait alentour de la tumeur, et l'on constate l'existence de dépôts de pigment dans les zones avoisinantes. »

Il faut signaler que ces angiomes évoluent par poussées et non pas de façon régulière. Ils peuvent présenter des transformations de nature diverse, notamment la transformation fibreuse, mode de guérison de l'angiome, mais qui paraît à vrai dire exceptionnelle. Les phénomènes de calcification sont plus intéressants à signaler. Ils sont fréquents, disent les auteurs, et ce sont eux qui permettraient à la radiographie de déceler l'angiome intracranien. Mais si l'on veut pénétrer plus avant dans l'intimité du processus, les données précises manquent. Bien plus, la calcification des parois des vaisseaux n'est pas absolument certaine ; il s'agit peut-être de précipitations calcaires peut-être de type psamomme dans la méninge molle, plus sûrement, ainsi que le laisse supposer l'observation de K. Krabbe, au niveau du cortex hypoplasique situé sous l'angiome méningé.

Nous voyons donc en terminant cette esquisse anatomo-pathologique, que les tumeurs associées aux nævi pigmentaires, sont avant tout des tumeurs méningées ayant l'aspect du méningiome classique. Par contre, des observations anatomo-cliniques, peu nombreuses il est vrai, permettent de conclure que les altérations encéphaliques sous-jacentes à l'angiome cutané sont, soit des malformations angiomateuses méningées, soit un complexe, où se surajoutent des lésions du cortex cérébral qui se calcifie sous des lésions angiomateuses des méninges. Mais les observations princeps de Kalicher, de Strominger, de Brushfield et Wyatt nous montrent cependant qu'il peut s'agir d'une véritable tumeur méningée à caractère angiomateux.

3° PATHOGÉNIE DE L'ASSOCIATION DES NÆVI CUTANÉS ET DE CERTAINES TUMEURS ENCÉPHALIQUES

Les notions anatomiques que nous venons d'ébaucher, nous permettent de comprendre les hypothèses soulevées par les auteurs pour expliquer cette association de deux lésions cutanée et intracrânienne. Il est indispensable, auparavant, de rappeler rapidement la façon dont se constituent les méninges. Nous ne pouvons mieux faire que de rapporter ici les termes dont se sont servis MM. Martin et Dechaume dans leur travail sur l'anatomie du système d'enveloppe des formations nerveuses et sur l'origine neuroectodermique des méninges. « Depuis les travaux de

His on sait que dans le tube neural primitif, les cellules ectodermiques se différencient en cellules épendymaires et en neuroblastes. De ces derniers, naîtront les cellules ganglionnaires, et les éléments de neurosponge, qui forme un vaste syncytium aux dépens duquel se différenciera la névroglie. Tout au début, les cellules nerveuses restent à une certaine distance de la périphérie du tube neural ; puis, dans un premier stade, au point de contact entre le mésenchyme et le tube neural, les cellules du neurosponge se condensent en une plage syncytiale, sorte de limitante, purement gliale. C. Oberling, examinant un embryon de poule au quatrième jour, a vu dans cette limitante des cellules à noyaux volumineux, différant peu de ceux des cellules voisines. « Il n'y a pas encore, dit-il, de vascularisation du cerveau, les noyaux qui se trouvent dans la limitante appartiennent donc de toute évidence au tissu nerveux : ce sont des cellules du neurosponge émigrées à la périphérie du tube neural ». Ce sont les « méningoblastes » d'Oberling.

Dans un deuxième stade, les limites exactes entre le tissu névroglie et le mésenchyme s'effacent et il est parfois difficile, dit Oberling, de faire la distinction exacte entre les éléments du neurosponge et les cellules mésenchymateuses importées au moment où se produit la pénétration des vaisseaux nourriciers.

Dans un troisième stade, se fait un clivage entre le cerveau et les méninges. Parfois, fait remarquer Oberling, le clivage se produit de façon incomplète et

les deux tissus restent intriqués comme le montrent certaines malformations. Le plus souvent, le clivage se fait de façon complète. On peut se rendre compte de ces faits sur une coupe d'embryon humain de un centimètre et demi environ. Les éléments nerveux ganglionnaires à la surface de l'encéphale sont recouverts d'un feutrage névroglie serré. Les cellules du neurosponge, émigrées à la périphérie pour former les méninges, se disposent en un réticulum à mailles assez larges et se distinguent des cellules mésenchymateuses qui constitueront la paroi osseuse crânienne. Dans ce réseau on remarque les ébauches vasculaires, qui formeront ultérieurement les vaisseaux pie-mériens et le tissu conjonctif environnant. Mais ce qui attire surtout l'attention, ce sont les cellules les plus périphériques de ce réticulum qui se condensent en une sorte de lame formée de cellules aplaties, allongées, en communication par leurs prolongements avec les cellules sous-jacentes. Déjà à ce stade, les enveloppes méningées sont constituées de la manière suivante : en allant de dehors en dedans, une lame de cellules aplaties nées du neurosponge, anastomosées en profondeur avec les cellules d'un réticulum, dont les éléments proviennent eux aussi du neurosponge, puis, séparant ce réticulum des cellules ganglionnaires, des cellules névroglie tassées à la surface du cerveau. C'est dans les mailles du réticulum né du neurosponge qu'apparaissent les futurs vaisseaux pie-mériens avec leurs formations conjonctives.

Au cours d'une quatrième étape, aux dépens de cette méninge primitive, vont se former les deux méninges interne et externe. Dans l'épaisseur de la lame de condensation des cellules périphériques se fait un clivage. Il en résulte la formation d'une cavité formée de deux feuillets, l'un externe, la méninge externe, l'autre interne, la méninge interne. La fente, qui sépare les deux feuillets méningés, est tapissée des deux côtés par le même revêtement cellulaire formé de méningoblastes.

Enfin dans un dernier stade, le feuillet externe subit une transformation collagène totale et le revêtement méningoblastique disparaît. Au niveau du crâne ce feuillet se fusionne entièrement avec le mésenchyme et forme avec lui la dure-mère de l'adulte adhérente à l'os ; dans le rachis la fusion est incomplète. »

Ces notions embryologiques étant rappelées, nous préciserons suivant les mêmes auteurs la constitution schématique des méninges de l'adulte.

« En définitive, on peut envisager la constitution des méninges de la façon suivante :

1° En dehors de la cavité subdurale, la *méninge externe* ou dure-mère fibreuse, dont le revêtement méningo-blastique, qui constituait la limite externe de la cavité subdurale, a presque complètement disparu.

2° La *méninge interne* ou méninge molle formée :

A) D'un syncytium d'origine neuro-ectodermique, qui subit en surface un tassement périphérique, où les

méningoblastes sont d'apparence endothéliale. C'est le revêtement interne de la cavité subdurale. Les travées anastomotiques du syncytium réunissent ce revêtement à la couche marginale névroglie de la corticalité du névraxe, qui a la même origine neuro-ectodermique.

B) Dans cet ensemble syncytial dérivé du neurosponge, le tissu conjonctif s'est infiltré et il intrique ses mailles avec celles du réseau précédent. Il présente : a) une condensation sous la couche de cellules méningoblastiques qui bordent la cavité subdurale (ancienne arachnoïde) ; b) une condensation à sa face profonde, au voisinage du névraxe où sont amassés les vaisseaux nourriciers qui pénètrent dans la corticalite (ancienne pie-mère) ; c) entre ces deux condensations, surtout au niveau de certaines régions, les mailles s'élargissent, les espaces sous-arachnoïdiens apparaissent avec les éléments réticulo-endothéliaux et c'est là que circule le liquide céphalo-rachidien.

En poussant à l'extrême cette schématisation, on pourrait dire que la méninge interne n'est, somme toute, qu'un vaste syncytium neuro-ectodermique ou plus exactement méningoblastique, en continuité directe avec la névroglie corticale sous-jacente et présentant une condensation superficielle et un revêtement endotéliforme. Son tissu conjonctivo-vasculaire, qui est l'origine de celui du névraxe, présente, en dehors de la condensation profonde autour des tuniques vasculaires (ancienne pie-mère), une dilacéra-

tion de ses mailles, qui s'intriquent avec celles du syncytium neuro-ectodermique, entraînant la formation d'espaces lacunaires étendus, dans lesquels circule le liquide céphalo-rachidien. »

Il nous faut voir enfin comment sont constitués les vaisseaux des méninges. Au niveau des méninges, la division des vaisseaux en capillaires se fait dans la profondeur même du tissu nerveux.

C'est au contact de la pie-mère, que se ramifient toutes les artères vertébrales et que se détachent des troncs et des branches, ces multiples et fins rameaux, qui vont pénétrer perpendiculairement la substance cérébrale. Les veines suivent le même trajet en sens inverse ; les ramuscles veineux se collectent dans la pie-mère, et c'est dans la pie-mère que cheminent les troncs veineux à la surface de l'encéphale.

La pie-mère envoie encore des prolongements à chaque ramification vasculaire ; elle apparaît ainsi comme un crible très fin, tamisant les vaisseaux nourriciers ; mais ceux-ci, si réduits soient-ils, ne se réduisent en capillaires, que dans la profondeur du tissu nerveux. La pie-mère est donc extrêmement riche en ramuscles, très ténus, mais elle est dépourvue de capillaires. C'est pourquoi les tumeurs vasculaires qu'elle présente sont formées par des vaisseaux et non par des capillaires.

Nous pouvons maintenant essayer de nous représenter comment ces deux lésions, cutanée et cérébrale, sont réalisées par la même cause.

A) Dans les cas, où il s'agit de tumeurs encéphaliques associées à des nævi pigmentaires, se pose tout le problème de la maladie de Recklinghausen. Nous ne ferons que l'effleurer ici. Cependant si l'on admet la notion du chitôneurone, telle que l'ont exposée MM. Martin et Dechaume, on peut se représenter ainsi la filiation des phénomènes. Le système nerveux, qu'il s'agisse du névraxe ou des nerfs périphériques, est entouré d'un système d'enveloppe, le chitôneure, dont les éléments constitutants, qu'il s'agisse des cellules de Schwann ou des méningoblastes, ont la même origine neuroectodermique. La maladie de Recklinghausen n'est qu'une dysembryoplasie, susceptible d'entraîner une transformation tumorale de ce chitôneure, soit au niveau des nerfs, soit au niveau des méninges. La présence de mélanoblastes, soit dans les méninges, soit dans la peau au voisinage des terminaisons nerveuses, expliquerait l'existence de formations pigmentaires. Bien que la cause initiale de ces tumeurs ou malformations ne nous soient pas connue, la notion de l'unité du chitôneure nous permet d'accepter la coexistence de tumeurs avec des nævi pigmentaires cutanés ; mais la diffusion des lésions à tous les téguments et à tout le système d'enveloppes des formations nerveuses, n'autorise pas à affirmer à coup sûr, que la tumeur cérébrale est par exemple du même côté que le nævus pigmentaire de la face.

B) Dans les cas où il s'agit de formations tumorales cérébrales sous-jacentes à un nævus vasculaire de la

face, le problème reste aussi complexe. Il est certain qu'il ne faut pas voir dans l'association de ces deux lésions une simple coïncidence.

La production intime du nævus vasculaire reste encore mystérieuse. Les nævi vasculaires qui se développent avec prédilection sur la tête et la face, au pourtour des orifices naturels, ont été rapportés par Virchow à l'existence de fentes branchiales, dont ces orifices sont les restes, et il leur a donné le nom « d'angiomes fissuraires ». De très légères irritations suffiraient pour amener une hypertrophie vasculaire au niveau des bords de ces fentes très riches en vaisseaux — hypertrophie qui pourrait être apparente dès la naissance ou demeurer latente pour ne se montrer que plus tard.

Cette théorie de Virchow n'a pas été universellement admise et beaucoup d'autres mécanismes ont été proposés sans qu'aucun ne soit pleinement satisfaisant.

Ce qu'il importe en somme d'expliquer, c'est la co-existence de lésions cutanées vasculaires limitées au territoire du trijumeau, se superposant à des lésions vasculaires méningées sous-jacentes. Boerunsprung, le premier, a attiré l'attention sur certains nævi en traînées, localisés sur une moitié du corps, soit sur un membre, soit à la face. Il leur a donné le nom de « nævi unius lateris » et, identifiant leur siège avec le territoire de certains nerfs cutanés, il attribua leur origine à une affection congénitale des ganglions spi-

naux. Plus tard Th. Simon revint sur la question et publia deux cas de « nævi nerveux », développés dans le territoire du trijumeau.

Mais, dans certains cas, la répartition suivant une topographie nerveuse des lésions vasculaires ne paraît pas douteuse et l'on peut se demander, si la co-existence de lésions vasculaires au niveau de la face et au niveau des méninges, n'est pas due à la superposition du territoire vasculaire carotidien et nerveux trigéminal.

Embryologiquement, en effet, il existe un rapport étroit entre les branches de distribution du trijumeau et les troncs vasculaires chargés de la nutrition de l'extrémité céphalique. Cadenat a montré, que la carotide interne, arrivée au niveau de l'ébauche cartilagineuse de l'étrier, traverse cette ébauche. Elle se divise ensuite en trois branches, qui sont : une artère supraorbitaire, une artère infraorbitaire, une artère mandibulaire. Elles suivent les trois branches du trijumeau, si bien qu'à cette époque les systèmes artériels et nerveux ont une topographie parallèle.

Les territoires neurotrophiques des vaisseaux piémériens sont mal connus. Anatomiquement on connaît l'origine des nerfs de la dure-mère, qui proviennent du trijumeau. Les nerfs antérieurs viennent du filet ethmoïdal de l'ophtalmique ; les nerfs moyens naissent par quatre ou cinq branches du ganglion de Gasser ; les postérieurs sont issus de la branche ophtalmique dès sa sortie du ganglion de Gasser ; ils se recourbent pour suivre un trajet récurrent, pas-

sent dans la gaine du pathétique et abordent la tente du cervelet par sa petite circonférence. A la base du crâne, Arnold signale un rameau issu du ganglion jugulaire du pneumogastrique. En somme, si on en excepte quelques rameaux issus du pneumogastrique ou du sympathique périvasculaire, toute l'innervation des méninges dures est sous la dépendance du trijumeau.

Le territoire neutrotrophique des vaisseaux pie-mériens est moins bien connu. Les plexus nerveux des artères cérébrales, que Kœlliker a suivis jusque sur des artères de 90μ , tirent leur origine de deux sources : du sympathique par le plexus de la carotide interne, de la vertébrale ou de l'hexagone de Willis, et des nerfs craniens de la base, notamment de l'oculomoteur commun et du glosso-pharyngien. On ne sait si la pie-mère possède des filets sensitifs et vaso-moteurs.

Stiefler, à propos de l'hémiatrophie faciale qui se trouve parfois associée à un nævus de la face (notre malade en est un bon exemple), attribue l'hémiatrophie à une lésion de certaines fibres trophiques qui se trouvent dans le trijumeau. Pour cet auteur, il existe une innervation trophique double, sympathique et parasympathique, et le trouble de l'une d'elles produirait une dysfonction du domaine de l'innervation trophique. D'autres auteurs, comme Bogaert et Helmoortel, ont aussi observé un syndrome paratrigéminale du sympathique oculaire coexistant avec une hémiatrophie faciale.

Mais la question des troubles trophiques au cours des lésions nerveuses nous entraînerait trop loin ; rappelons seulement, que Janesco a insisté sur ce fait, qu'ils existent toujours avec des troubles sensitifs et que ces lésions trophiques ne se déclenchent que lorsque les neurones sensitifs sont atteints.

Toutes ces considérations ne nous expliquent pas d'une façon certaine la coexistence de lésions cutanées vasculaires et de lésions méningées ; il est vrai que ces altérations vasculaires se trouvent bien toutes dans le même territoire nerveux (innervation sensitive du trijumeau cutanée et méningée). On peut se demander s'il ne s'agit pas d'un trouble dans le développement embryologique des formations vasculaires d'origine mésenchymateuse d'un métamère encore peu différencié, qui comprend son segment neuroectodermique et son segment cutané. S'agit-il au contraire d'une altération primitive au niveau d'une formation nerveuse sensitive qui entraînera des modifications trophiques au moment de la construction du système vasculaire dans les limites de sa représentation cutanée ou viscérale ?

Ce que nous avons vu de l'origine neuroectodermique des méninges, du clivage à la surface du cortex encéphalique, nous permet de comprendre qu'un trouble trophique au cours du développement vasculaire est susceptible d'avoir une double représentation, puisque le trijumeau a un territoire de distribution superficiel cutané et profond méningé : à l'angiome ectodermique de la face correspond un angiome méningé

dans le territoire neuroectodermique méningo-cortical du même métamère innervé par la V^e paire.

En réalité ce sont là des discussions pathogéniques, que des recherches histopathologiques plus précises ou des travaux d'embryologie expérimentale permettront de résoudre. Ces questions sortent un peu du cadre de notre travail qui est avant tout anatomique et clinique et nous ne retiendrons de ce chapitre que les notions anatomiques que nous avons rapidement esquissées et qui servent de substratum aux manifestations cliniques que nous étudierons maintenant.

CHAPITRE II

MANIFESTATIONS CLINIQUES SYMPTOMATIQUES DES TUMEURS CERVEBRALES COEXISTANT AVEC UN NÆVUS CUTANE.

Si la présence de la lésion cutanée impose tout d'abord l'étude de ce nævus, plus intéressants sont cependant les symptômes d'ordre neurologique, pour lesquels généralement sont amenés les malades ; pour eux, en effet, si l'altération cutanée entraîne un trouble inesthétique, elle ne paraît pas faire partie de la maladie. Nombre de médecins d'ailleurs ne pensent pas, trop souvent, à associer la lésion cutanée et l'altération nerveuse cause du tableau neuropsychiatrique que présente le malade.

I. — Les signes cutanés et les troubles trophiques

Nous ne voulons pas reprendre la description du nævus dont nous avons déjà parlé dans la partie anatomique. Tantôt il s'agit de nævi pigmentaires avec toutes leurs variétés pouvant être localisés à la face, s'étendre à tout le corps et coexister avec d'autres manifestations cutanées, comme les tumeurs de la

maladie de Recklinghausen. Il faut savoir les rechercher minutieusement quand la maladie est fruste.

Le plus souvent, il s'agit de nævi vasculaires et les cas les plus intéressants sont ceux où la tache lie-de-vin est strictement localisée à la face et s'étale uniquement dans une partie du territoire cutané du trijumeau. Parfois il déborde le revêtement cutané. Dans le cas de Crouzon il atteint la muqueuse nasale ; la conjonctive (Dimitri, Laignel-Lavastine) ; la moitié gauche de la langue (Lannois et Bernoud) ; l'iris (F. Parkes Weber). On note parfois la diffusion de l'angiome cutané. Chez la malade de Mouriquand et Bernheim, le nævus s'étend sur la face, le tronc, le membre supérieur gauche. Mais on note qu'à la face le nævus s'arrête sur le front exactement à droite de la ligne médiane et occupe la joue droite seulement.

Le malade de Clovis Vincent et Heuyer présente un nævus sur le côté droit de la face, puis déborde un peu à gauche. Il existe aussi un nævus à la cuisse, à la jambe droite, sur le tronc en arrière du côté droit.

La malade de Parkes Weber est atteinte d'un nævus étendu surtout à gauche en arrière du corps.

Brushfield et Wyatte ont observé quatre malades dont les nævi cutanés sont diffus à la face, au tronc, aux membres, au penis. Chez d'eux d'entre eux, les angiomes prédominent nettement d'un côté. Dans la majorité des cas l'angiome cutané reste strictement limité au territoire du trijumeau du côté où siègent les lésions cérébro-méningées. S'il le dépasse, il prédo-

mine toujours de ce côté. Encore ne faisons-nous porter notre étude que sur les cas récents, mais cette même impression d'homolatéralité quasi-constante des deux lésions nerveuse et cutanée se dégage de l'examen des cas antérieurs de Lannois et Bernoud, Kalischer, Stominger, Oppenheim, etc.

Cet angiome revêt tantôt l'allure de l'angiome simple, tache rouge vineuse à limites plus ou moins nettes, tantôt celle de l'angiome caverneux, infiltrant les téguments et d'où l'on voit se détacher parfois quelques gros troncs veineux dilatés et tortueux.

La peau au niveau de l'angiome est normale ; dans le cas de Laignel-Lavastine, Delherme et Jean Fouquet, elle est le siège d'une desquamation fine.

La sensibilité cutanée est normale, semble-t-il, au niveau du nævus.

Il est intéressant de noter les manifestations locales que peut présenter l'hémangectasie cutanée au cours des manifestations neurologiques : c'est ainsi que Dimitri observe que le nævus vasculaire de son malade devenait plus foncé et turgescent lorsque apparaissait la céphalée.

Nous venons de séparer les deux variétés de nævi. En réalité, le problème n'est pas aussi simple, car les nævi pigmentaires peuvent s'associer au nævi vasculaires chez le même malade. Il n'est pas certain, que les altérations cutanées vasculaires et pigmentaires soient aussi éloignées l'une de l'autre dans leur étiologie et leur pathogénie, que ne le laisserait croire la dissemblance de leur aspect morphologique.

Nous tenons à signaler en même temps que les symptômes cutanés, la présence de troubles trophiques, tels que les hémiatrophies faciales, ainsi que le signalent Marinesco, Kreindeler et Facon, où le sujet présente sous l'angiome de la face une atrophie, bien qu'il n'y eut aucun signe neurologique et que la radiographie n'est pas montrée de calcifications; notre cas est plus typique encore puisqu'il existe sous l'angiome une atrophie faciale des plus nettes.

II. — Symptômes neuro-psychiatriques

Il est nécessaire de faire une étude analytique des signes que peuvent présenter ces malades ; nous envisagerons successivement d'après leur fréquence et leur valeur diagnostique :

1° EPILEPSIE.

Les manifestations comitiales sont l'expression la plus fréquente de l'angiome des méninges. Cushing et Bailey, parmi les cinq cas qu'ils ont publiés, les signalent trois fois. Dans les seize observations que nous rapportons, onze fois nous retrouvons soit des crises typiques, soit des crises jacksoniennes, soit des équivalents. Elles apparaissent tantôt isolées, tantôt associées à d'autres signes neurologiques. C'est dire, que l'épilepsie sous ses diverses modalités, est le signe qui traduit avec le plus de fréquence l'irritation corticale produite par la lésion méningée.

Leur apparition peut être très précoce, parfois dès la première semaine, comme chez un des malades de Clovis Vincent et Heuyer. C'est dans les premiers mois de la vie, qu'on les voit notés : dans les cas de Kalischer, de Grieg, de Dimitri, de Clovis Vincent et Heuyer, de Laignel-Lavastine, Delherme et Jean Fouquet, de MM. Dechaume, Lévy et Blanc, de K. Krabbe. A cet âge, se sont des convulsions, accompagnées parfois, comme chez le malade de K. Krabbe, de vomissements et de température. Rarement, elles restent la seule manifestation comitiale, comme dans le cas de MM. Dechaume, Blanc et Lévy. Encore faut-il se montrer prudent pour affirmer leur disparition, étant donné le jeune âge des malades. Dans la grande majorité des cas, on voit apparaître au cours de l'évolution des crises comitiales authentiques. L'intervalle de temps, qui sépare les premières manifestations des suivantes, peut être très long. Il s'écoule sept ans entre la première et la seconde crise convulsive chez le malade de K. Krabbe. Un des malades de Clovis Vincent et Heuyer a une première crise à sept mois, la seconde à trois ans ; le second présente des crises pendant les six premiers mois de la vie, puis elles cessent jusqu'à l'âge de six ans.

Quoi qu'il en soit, ces phénomènes comitiaux apparaissent très tôt. Chez notre malade seulement, ils n'ont fait leur apparition qu'à l'âge de seize ans.

Il peut s'agir, comme chez notre malade, de crises d'épilepsie généralisée, comme les malades de Lannois et Bernoud, de K. Krabbe, de Clovis Vincent et

Heuyer, de Crouzon, Christophe et Grancher en ont présentées. Leur fréquence est variable suivant les périodes de la maladie : depuis quelques crises, jusqu'à un véritable état de mal (sept à dix crises par jour dans le cas de Clovis Vincent et Heuyer).

Ces auteurs, de même que Crouzon, Christophe et Grancher, signalent au cours de l'évolution de leur cas la possibilité d'absences comitiales qui peuvent précéder les crises épileptiques ou au contraire apparaître après elles.

Plus intéressantes à considérer sont les crises jacksoniennes que présentent certains malades. Elles sont notées par MM. Mouriquand et Bernheim, Clovis Vincent et Heuyer, Laignel-Lavastine, Delherme et Jean Fouquet, Dimitri. L'aura est rarement signalée dans ces cas. Cependant, chez le malade de Laignel-Lavastine, Delherme et Jean Fouquet, la crise est précédée pendant trois ou quatre jours d'une sensation de malaise général, parfois d'une faiblesse dans le côté droit du corps et de céphalées. Chez ce malade, les crises jacksoniennes étaient le seul signe neurologique observé. Assez souvent aux phénomènes convulsifs se joignent des troubles déficitaires comme dans les cas de MM. Mouriquand et Bernheim, et sur lesquels nous reviendrons. Les crises sont, suivant les malades et parfois chez un même malade, de fréquence et d'intensité variables : elles peuvent entraîner la perte de connaissance ou se borner à des crises convulsives dans un côté du corps qui obligent le malade à se coucher pour ne pas tomber, mais sans perte de connaissance comme en présentait le malade

de Laignel-Lavastine, Delherme et Jean Fouquet en même temps que des crises suivies de coma.

Nous n'insisterons pas sur les signes physiques qu'ont pu observer les auteurs au cours des crises et qui traduisent l'excitation du faisceau pyramidal. Ils ne présentent ici rien de particulier.

Il nous paraît plus nécessaire d'insister sur les modalités évolutives de ces phénomènes convulsifs. Il n'est pas rare de voir leurs formes varier chez un même malade. On peut voir dans une première phase des crises convulsives généralisées ; puis après deux ou trois ans les crises se réduisent à un léger engourdissement, pour prendre ensuite les caractères de l'épilepsie partielle sensitivo-motrice. Les crises convulsives succèdent à des absences du type comitial et à des convulsions dans le cas de Clovis Vincent et Heuyer.

Mais ce qui paraît plus caractéristique dans l'évolution des angiomes des méninges sont les longues rémissions qui la coupent et permettent parfois une accalmie de plusieurs années comme dans le cas précédemment cité et comme dans le cas de Dimitri.

2° TROUBLES PARÉTIQUES ET HÉMIPLÉGIE.

Nous avons déjà signalé, que des troubles de la motilité pouvaient exister en même temps que des manifestations comitiales. Leurs rapports sont variables. Généralement les crises comitiales apparaissent les premières et constituent le premier signe, puis on les voit coexister durant toute l'évolution.

Il n'est pas rare, de voir des phénomènes parétiques transitoires succéder aux attaques d'épilepsie. C'est ainsi que la malade de Laignel-Lavastine, Delherme et Jean Fouquet présentait après ses crises une paralysie de tout le côté droit du corps, sans phénomènes sensitifs, globale d'emblée, et qui durait huit à quinze jours, obligeant le malade à garder le lit pendant ce temps. Les troubles disparurent à l'âge de 14 ans, mais il est frappant de constater que le malade à 28 ans présente encore une atrophie notable des membres autrefois paralysés. La mensuration du bras de l'avant-bras, de la cuisse et de la jambe montre une différence de deux à trois centimètres entre les membres droits et gauches.

Qu'ils apparaissent accompagnés de troubles épileptiques ou qu'ils constituent la seule expression clinique de la lésion cérébrale, les troubles moteurs se montrent très précocement. Chez notre malade, cependant, ce fut à 16 ans seulement que se constitua progressivement une hémiplégie gauche. Mais c'est là une exception et dans la grande majorité des cas ces troubles ont été diagnostiqués : hémiplégie infantile. On la trouve en effet ainsi notée dans les observations de Lannois et Bernoud, de Parkes Weber, de Dimitri, de Clovis Vincent et Heuyer, dans les quatre cas de Brushfield et Wyatt. Il en est de même dans l'observation de MM. Mouriquand et Bernheim et dans l'observation de MM. Dechaume, Lévy et Blanc.

Cette hémiplégie se présente avec l'allure habituelle

de l'hémiplégie infantile. La période de flaccidité, toujours très courte, passe généralement inaperçue. Cette phase d'hémiplégie flasque a été notée pendant un certain temps chez la malade de MM. Mouriquand et Bernheim. Le plus souvent, c'est porteur d'une hémiplégie spasmodique que le malade est présenté à l'examen. Le membre supérieur est toujours plus touché que le membre inférieur. Le bras est appliqué contre le tronc ; l'avant-bras est en flexion sur le bras, la main en flexion sur l'avant-bras ; les doigts sont fléchis sur la main, réalisant la main en poing ou la main en griffe. Chez la malade de MM. Mouriquand et Bernheim, ce qui frappe, lors de l'examen, c'est l'attitude particulière du membre supérieur gauche : avant-bras en flexion sur le bras, main tombante, en pronation. Le membre inférieur, chez cette malade, est moins touché que le membre supérieur, cependant la marche est impossible et la station debout est très difficile. Souvent le pied est en *varus equin* et la marche se fait en fauchant. La tête est souvent inclinée du côté de la paralysie.

La contracture est donc habituelle, elle fait rarement défaut comme dans le cas de Dimitri. Elle s'accompagne des signes traduisant l'irritation du faisceau pyramidal : réflexes vifs, clonus du pied et de la rotule, trépidation épileptoïde, réflexe cutané plantaire en extension.

Les signes sensitifs paraissent exceptionnels.

Par contre les troubles trophiques sont constants. Ils sont d'autant plus marqués que l'apparition de la

paralysie a été plus précoce. Les parents font eux-mêmes la remarque que les membres du côté paralysé se sont moins développés que les membres sains. Chez le malade de MM. Mouriquand et Bernheim, ce trouble est masqué au membre supérieur par le développement de l'angiome qui atteint tout le bras gauche. L'arrêt de développement porte sur les muscles et les os. Il peut atteindre la tête : notre malade en serait un exemple si la date d'apparition très précoce de l'atrophie faciale qu'elle présente, ne permettait de supposer qu'il s'agit d'un trouble trophique contemporain de celui qui provoque le nævus vasculaire et peut-être de même origine que lui.

Les paralysies peuvent être plus complexes ; Hugo a vu une idiote de sept ans atteinte d'un nævus du côté droit du cou, présenter une paralysie du membre supérieur droit et des deux membres inférieurs. On signale une atteinte du facial dans l'observation II de Clovis Vincent et Heuyer où il existe une contraction de l'hémiface droite du même côté que l'hémiplégie. Dans le cas de MM. Dechaume et Lévy le seul signe neurologique est une parésie faciale inférieure droite que l'on retrouve sur des photographies de la malade à différents âges.

Il s'agit en somme là de phénomènes banaux et la symptomatologie des troubles moteurs ne revêt pas une allure particulière tirée de leur cause. Leur évolution par contre se fait selon une modalité tout à fait particulière, elle est marquée comme tous les autres signes du même sceau d'irrégularité et d'inconstance. Notre malade en est un exemple. Nous la

suivons depuis 1925 où elle entra à l'hôpital pour une hémiplegie gauche qui rétrocede presque complètement en 1926, reparaît pendant quinze jours en 1928. En 1930, la malade reprend son travail. En mai 1934 sa mère nous écrit que la paralysie a reparu plus intense et que la malade ne quitte pas son lit. Le malade de Hudelo présente des crises d'hémi-parésies transitoires dans la moitié droite du corps. Ces crises se sont produites une fois en 1917, une fois en 1924, plusieurs fois en 1926. En 1927 on retrouve des signes d'irritation pyramidale qui ont disparu à un nouvel examen en 1929.

3° LES TROUBLES MENTAUX

Ils constituent une manifestation fréquente des angiomes méningo-cutanés. On peut les observer sans autres manifestations nerveuses, et on a fait des angiomes cutanés un signe de dégénérescence, parce qu'on les voyait souvent exister chez des idiots. Le plus souvent on les voit coexister avec l'épilepsie et l'hémiplegie.

Dans la majorité des cas ils paraissent congénitaux. Cependant on peut les voir apparaître au cours de l'évolution après d'autres manifestations neurologiques. L'intelligence du malade de C. Vincent baisse après qu'ont apparu les crises convulsives. Le malade de Dimitri présente des signes de déficience psychique un mois après la disparition des crises jacksoniennes, qui avaient occupé d'abord le tableau cli-

nique. C'est dire que l'évolution de ces deux ordres de faits n'est pas absolument parallèle.

Le degré de ce déficit mental est des plus varié, allant de l'idiotie absolue, jusqu'à la débilité mentale la plus légère, qui fait du malade « un enfant en retard ».

Le malade de Brushfield et Wyatt est « un idiot incapable de parler ou de faire une réponse intelligente de quelque façon que ce soit », il est incapable de se tenir debout, de s'asseoir. Duzea, Hugo avaient rapporté des cas d'idiotie associés à des *nævi* vasculaires et où l'autopsie avait montré des tumeurs vasculaires des méninges.

Dans la plupart des cas, le déficit mental est moins important ; on se trouve en présence d'imbéciles chez lesquels tous contacts avec le monde extérieur ne sont pas supprimés. Tels sont trois autres malades de Brushfield et Wyatt. Mais là encore on peut trouver des degrés. La malade de MM. Mouriquand et Bernheim s'agite, crie et à trois ans ne sait dire que « papa, maman, pépé ». La malade de MM. Dechaume, Lévy et Blanc, à huit ans, se comporte comme un enfant de trois ans. Ce qui frappe chez cette enfant, à la parole explosive, aux gestes saccadés, c'est l'impossibilité de fixer son attention. Le malade de Crouzon, Christophe et Gaucher n'a pu faire d'études suivies, ni apprendre un métier, mais il sait lire et compter.

Dans tous les cas, le déficit mental est fortement accusé et associé à d'autres signes neurologiques. Il peut être beaucoup plus fruste et constituer le seul symptôme. Un simple retard mental, était chez la

malade de Babonneix et Gilbert Robin, l'unique manifestation clinique d'un angiome calcifié des méninges.

4° LE SYNDROME D'HYPERTENSION INTRACRANIENNE ET LE PROBLÈME DES CÉPHALÉES

Les malades peuvent présenter le syndrome d'hypertension intracranienne au complet et nous verrons qu'il est assez rare dans le cas de nævi vasculaire de la face associé à une angiome cutané. Nous ne voulons pas reprendre la description de l'œdème papillaire, des résultats de l'examen du liquide céphalo-rachidien ou du syndrome clinique réalisé par l'hypertension d'origine tumorale. Nous voulons seulement insister sur un des éléments de ce tableau clinique : la céphalée. Il est évident que la céphalée que présentent ces malades peut être la manifestation d'une hypertension, mais on peut la rencontrer sans aucun des autres éléments du syndrome.

Elle apparaît parfois au cours ou à la suite d'une manifestation épileptique, comme dans le cas de Laignel-Lavastine, Delherme et Jean Fouquet. Elle peut constituer le symptôme unique dans le tableau clinique.

Elle se présente sous la forme d'accès douloureux extrêmement pénibles, intenses et tenaces. Elle est souvent diffuse, mais peut présenter une localisation précise. Dans ces cas, elle pourrait constituer un élément de diagnostic important de la lésion intracranienne.

Dans l'observation de Dimitri, les crises douloureuses occupant la moitié gauche du crâne, irradiant vers la nuque, obligent le malade à incliner la tête du côté gauche. Elles s'accompagnent de vomissements et d'une turgescence de la télangiectasie faciale. Les douleurs durent de une à deux heures, puis la sédation survient, presque complète.

Ces céphalées, qui ne sont pas symptomatiques d'une véritable hypertension intracrânienne, posent un problème pathogénique intéressant : s'agit-il d'une irritation des terminaisons nerveuses méningées ? S'agit-il de modifications circulatoires passagères avec stase au niveau des cavités angiomateuses ? Il est impossible de trancher, mais il faut retenir la notion des céphalées localisées sans hypertension véritable et pouvant avoir ici peut-être une valeur localisatrice.

5° MANIFESTATIONS OCULAIRES

Il peut paraître surprenant, de consacrer un paragraphe spécial aux manifestations oculaires, cependant leur pathogénie est si diverse et leur fréquence est assez grande, pour mériter une étude précise.

A. — *Symptômes oculaires d'hypertension intracrânienne ou d'atteinte de voies optiques par la tumeur cérébrale.*

Il serait presque inutile de rappeler la *stase papillaire*, signe d'hypertension. Il nous faut signaler que parmi les formes de neurofibromatoses centrales

associées à des nævi pigmentaires il existe parfois des tumeurs des nerfs optiques.

Il nous faut rapporter également les trois cas où existait une hémianopsie latérale homonyme. Dans le cas de K. Krabbe la lésion du lobe occipitale expliquait ce symptôme. Dans le cas de Clovis Vincent son interprétation est plus difficile.

Notre malade présente des troubles visuels d'une évolution déconcertante. Elle entre à l'hôpital avec une vision de l'œil droit réduite à la perception lumineuse et une vision de l'œil gauche de 1/10. Quarante-huit heures après une ponction lombaire, la vision de l'œil gauche égalait 1 en même temps qu'était mis en évidence un scotome en quadrant hémianopistique. La vision de l'œil droit passait de la perception lumineuse à 5/40, cependant que l'on mettait en évidence une hémianopsie homonyme gauche. Ces deux améliorations soudaines de la vision se produisirent : la première après une ponction lombaire, la seconde après une trépanation décompressive. L'aspect ophtalmoscopique montrait à droite une atrophie post-névritique de la papille, à gauche une décoloration du secteur temporal.

B. — *Lésions oculaires sous la dépendance directe de l'angiome.*

a) *Extension du nævus à l'œil.* — Sans faire allusion aux faits décrits par von Hippel, dont la nature est différente, on observe fréquemment la propagation à l'œil ou à ses annexes des lésions angioma-

teuses. Gunsburg note une télangiectasie des vaisseaux conjonctivaux, dans une observation de nævus vasculaire de l'hémiface droite. Il en est de même dans l'observation de Elschnig, de Kiranoff, de Wagenmann, de Salus. L'épislère est aussi très souvent envahie : dans le cas de Hartman, rapporté par Hudelo, on voit au cours de la sclérectomie, quatre ou cinq gros troncs veineux ramper sur le limbe, qui obligent à faire la trépanation plus antérieure.

Au niveau de l'iris on peut noter des angiectasies de ses vaisseaux. Beaucoup plus fréquemment on observe une modification de sa structure : il est hétérochronique, pauvre en cryptes et sa texture est modifiée rappelant celle de l'amadou. Sur six cas, Waardenburg a rencontré quatre fois des faits semblables.

Les membranes profondes elles-mêmes peuvent être atteintes. On note des lésions vasculaires, avec vaisseaux dilatés tortueux dans les observations de Schirmer, de Gunsburg, d'Elschnig, de Mackensie, de Bar, de Jackson, de Yamanaka. On a pu trouver des lésions plus marquées de la choroïde. Wagenmann note l'existence d'un angiome de la choroïde chez un homme de 50 ans porteur de nævus de la face du côté gauche. Oppenheim, en 1913, a observé un enfant de 10 ans porteur d'un nævus de l'hémiface gauche, atteint d'un déficit mental, de crises convulsives du côté gauche et de troubles visuels de l'œil gauche. L'examen ophtalmoscopique montrait l'existence de trois tumeurs arrondies au niveau de la rétine gauche.

b) *Nævus de la face glaucome.* — Cette association est fréquente.

Au Congrès d'ophtalmologie d'Amsterdam, en 1929, Waardenburg rappelait que l'association de nævus flammeus de la face ou même du corps et de phénomènes glaucomateux est fréquente ; cet auteur cite trente cas semblables. Hudelo, la même année, publie dans les *Annales d'Oculistique* de novembre l'observation que nous rapportons, et résume vingt-cinq observations comparables, de malades porteurs d'angiomes cutanés, présentant, ou ne présentant pas, de troubles nerveux et dont un œil (celui du côté de l'angiome) a été le siège de poussées d'hypertension plus ou moins anciennes. Les malades de Clovis Vincent et Heuyer présentent un œil gauche buphtalme avec excavation papillaire et vision réduite à 1/10. Le malade de Crouzon, Christophe et Gaucher a une vision inutilisable du côté du nævus avec papille blanche présentant une excavation de un millimètre et demi. Parkes Weber note chez sa malade une buphtalmie de l'œil gauche du côté où prédomine le nævus. Sur seize cas que nous citons, nous retrouvons donc quatre fois la signature de poussées hypertensives sur l'œil situé du même côté que le nævus : buphtalmie ou excavation papillaire. Dans ces quatre cas la radiographie a décelé l'existence d'une lésion intracrânienne.

Si nous faisons la synthèse de ces faits, nous arrivons aux conclusions qu'en tire Hudelo :

a) Il y a deux sortes de glaucomes au cours du nævus de la face :

— Le glaucome infantile, l'hypertension du globe étant contemporaine du nævus congénital.

— Le glaucome tardif de l'adulte. Il paraît indépendant du nævus et on pourrait objecter que ces faits sont sans rapport. En réalité il s'agit simplement d'un glaucome qui a été plus difficile à déclencher ; il est apparu au cours d'une nouvelle poussée du nævus ou parce que l'état des vaisseaux subit avec l'âge des modifications qui le rendent plus accessible au glaucome.

b) *La tension*. : La tension, au moment de l'examen, n'est pas toujours très élevée. Elle le fut à un moment, mais cette hypertension dura peu : presque toujours ce fut un feu de paille. Il n'en reste qu'un décalage entre la tension des deux yeux.

c) *L'excavation* : Remarquablement constante, témoin définitif de l'hypertension ancienne passagère. C'est avant tout à elle que l'on doit de pouvoir parler de glaucome dans le nævus de la face.

d) *Fond d'œil* : Souvent, il existe des modifications des vaisseaux choroïdiens. Même lorsqu'il n'y a pas de nævus visible à l'ophtalmoscope, les téléangiectasies peuvent toujours exister dans la couche des gros vaisseaux de la choroïde ou dans le corps ciliaire, sans que ce fait soit décelable à l'ophtalmoscope. Plusieurs auteurs ont noté un fond d'œil sombre, et surtout des vaisseaux anormaux, tortueux et dilatés.

e) *L'iris* montre parfois des altérations qui prou-

vent encore que le tractus uvral n'est pas à l'abri des modifications angiomeuses.

f) Le nævus étend plus souvent encore ses télangiectasies à la conjonctive et à l'épislère.

g) Dans un grand nombre de cas existent des signes nerveux de localisations intracrâniennes que vint souvent démontrer la radiographie.

h) Lorsque le nævus est unilatéral, le glaucome l'est aussi. En cas de nævus bilatéral, on observe un glaucome bilatéral. Dans un cas cependant un glaucome unilatéral coexiste avec un nævus bilatéral.

Au point de vue pathogénique, sans vouloir prendre parti, notons qu'Hudelo, après avoir examiné plusieurs théories : par malformation (acceptable en cas de glaucome infantile), par mécanisme nerveux, mécanique, s'arrête à une pathogénie vasculaire. L'hypertonie est due au ralentissement de la circulation sanguine sans élévation de tension ; elle est due pour cet auteur soit à une masse vasculaire tributaire du sinus caverneux et gênant fortement l'évacuation de celui-ci, soit à un état angiomeux étendu du sinus caverneux à la choroïde, peut-être même localisé uniquement à celle-ci, auquel cas on peut expliquer ainsi la coexistence de glaucome et de nævus de la face sans tumeur intracrânienne.

C. — *Troubles sympathiques oculaires.*

C'est là encore une manifestation oculaire dont l'interprétation est difficile mais que l'on peut rencontrer dans ce syndrome.

Laignel-Lavastine, Delherme et Fouquet signalent

l'existence d'une exophtalmie légère de l'œil gauche du côté du nævus, augmentant dans la position basse de la tête.

Un syndrome oculo-sympathique typique existait dans notre cas. L'œil était en exophtalmie, la paupière supérieure était ptosée et la pupille gauche plus petite que la droite ne se dilatait pas par l'instillation d'un collyre à l'euphtalmine-cocaïne. C'est le seul exemple que nous connaissions de syndrome de Claude Bernard dans de tels cas. Cependant nous avons retrouvé ce syndrome dans une observation de Marinesco, Kreindler et Façon concernant une malade porteur d'un angiome dans le territoire du trijumeau avec atrophie faciale de ce côté, mais chez laquelle la radiographie et l'examen neurologique étaient négatifs.

6° ETUDE RADIOGRAPHIQUE

A lire les auteurs qui se sont occupés de la question, il semble que la radiographie soit un procédé de premier ordre pour établir le diagnostic de la lésion cérébrale sous-jacente. Il est bien certain que les progrès accomplis ces dernières années dans l'étude des tumeurs cérébrales, ont montré tout l'intérêt de cette méthode d'investigation. Si dans un certain nombre de cas la radiographie du crâne est négative, c'est que les lésions cérébrales sous-jacentes ne se sont pas calcifiées. Dans le cas de MM. Mouriquand et Bernheim, la radiographie est négative, bien que

l'histoire de la malade ne laisse aucun doute sur la réalité d'une lésion intracrânienne. On peut supposer dans ces cas, que vu le jeune âge de la malade, l'infiltration de la lésion par les sels calcaires, ne s'était pas encore produite ; il n'est pas certain qu'aujourd'hui une nouvelle radiographie ne serait pas plus démonstrative. Dans notre observation I nous avons pu suivre l'apparition et l'évolution des calcifications : sur une radiographie faite en 1925 on devine à peine une ébauche de calcification, qui devient très nette sur un cliché effectué en 1930.

Quand les calcifications existent, elles posent alors tout le problème des calcifications intracrâniennes, que l'on trouve brièvement exposé dans l'article de MM. Péhu, Dechaume et Boucomont. A vrai dire, à lire les auteurs, ces calcifications intracrâniennes, co-existant avec un nævus de la face, revêtiraient très souvent un type précis, qui permettrait de poser de façon certaine le diagnostic d'*angiome calcifié des méninges*. C'est ainsi que dans la thèse de Calvel on trouve résumé le caractère de ces ombres. Il s'agit toujours d'un ensemble d'images flexueuses, entrelacées, ayant un aspect vermiculaire, donnant l'impression d'être l'image des parois vasculaires calcifiées, allongées d'avant en arrière sur les radiographies de profil. Pour les radiographies de face, on se rend compte qu'elles se trouvent au niveau de la corticalité, sous l'os. Pour accentuer encore la ressemblance, ces images se présentent sous une forme circulaire lorsque la radiographie a été faite perpen-

diculairement à la lésion. Pour toutes ces raisons, il semblait légitime à tous les auteurs, de penser qu'il s'agissait bien là de la calcification des parois vasculaires de l'angiome méningé. Signalons en passant, que le diagnostic de ces images se poserait avec une affection décrite en 1929 par Geyelen, Bawle et Penfield sous le nom de « endartéritis calcificans cérébri », qui serait une lésion différente de celle qui nous intéresse.

A cette image radiographique, en tout point superposable à celle de notre observation II, dont nous reproduisons ici un cliché, paraissait donc à tous les auteurs révélatrice de l'angiome méningé sous-jacent au nævus vasculaire de la face. Mais il faut bien reconnaître, qu'il n'y a pas dans la littérature d'autopsie de ces cas, permettant de vérifier cette hypothèse de la calcification des vaisseaux méningés pie-mériens.

Par contre, K. Krabbe, qui avait eu l'occasion d'observer des cas analogues et qui avait fait remarquer que les calcifications semblaient dessiner les circonvolutions, eu la bonne fortune, en 1932, de faire l'autopsie d'un de ces malades et de démontrer qu'il s'agissait d'une calcification des couches superficielles du cortex encéphalique.

De fait la figure 1, qui a trait à notre observation III, nous montre bien véritablement un dessin des circonvolutions. Un double contour calcifié paraît dessiner le bord des sillons alors que les calcifications sont presque absentes dans la portion qui correspond à la partie superficielle de la circonvolution.

Les coupes apportées par K. Krabbe donnent l'explication de cet aspect radiographique. L'examen histologique a montré que les granules calcaires prédominent sur les berges des circonvolutions ; d'autre part, quand le cortex s'enfonce au fond des sillons, il présente de champ les calcifications contenues dans son intérieur ; elles ont alors une densité suffisante pour être décelées par les rayons ; lorsque, au contraire, elles sont étalées sur une large surface du cortex, elles se laissent traverser par les rayons et ne donnent pas d'ombre radiographique. L'interprétation des aspects radiologiques s'éclaire à la lumière des observations anatomiques et les clichés de notre observation III, nous permettent d'affirmer, que cette enfant avait certainement des calcifications de quelques-unes de ses circonvolutions cérébrales, et qu'il ne s'agit pas de calcification des branches de l'artère sylvienne.

Ainsi se trouve détruite cette unité radiographique que les auteurs avaient cru pouvoir reconnaître aux lésions cérébrales sous-jacentes aux nævi de la face.

Mais là ne se bornent pas les aspects rencontrés. Dans notre observation I les radiographies stéréoscopiques nous montrent une image différente. Il semble que la partie externe de la petite aile du sphénoïde soit le siège de calcifications qui dessinent une masse arrondie ; elles revêtent l'aspect que l'on rencontre parfois dans certaines tumeurs méningées du type psammommateux, dont les calcifications sont visibles à la radiographie.

La radiographie n'est donc pas toujours d'une in-

interprétation aussi simple qu'elle avait paru aux auteurs. En dehors de l'image assez typique dont K. Krabbe nous a donné la démonstration anatomique, les autres aspects peuvent encore prêter à discussion.

Un certain nombre d'observations, notamment celle de MM. Péhu, Dechaume et Boucomont, ont montré que l'on pouvait voir des images rappelant celles des angiomes des méninges, sans qu'il existe un *nævus* de la face.

Signalons que les lésions de voisinage et le retentissement de la malformation vasculaire sur la boîte crânienne donnent rarement lieu à des constatations radiologiques précises. On a pu noter (Clovis Vincent et Heuyer) un aspect digitiforme des os du crâne comme on en voit dans certaines hypertensions intracrâniennes à évolution lente chez l'enfant. Dans cette même observation, on note l'atrophie de l'hémicrâne du côté de la lésion. Dans un cas d'angiome des méninges observé par le Docteur Pitot, de Nîmes, la radiographie avait montré un amincissement du pariétal qui était érodé jusqu'à la table externe. Il paraît possible que de tels faits se produisent dans les cas qui nous occupent.

Enfin la radiographie peut déceler d'autres malformations crâniennes indépendantes de l'angiome telles des lésions de la selle turcique ou des sinus de la face.

Nous ne voulons pas terminer ce chapitre, sans signaler l'intérêt qu'il y aurait à élucider par d'autres méthodes de radiographie médiate les modifications

du cerveau, de ses enveloppes méningées ou de ses vaisseaux. La ventriculographie après injection d'air nous apporterait, peut-être, quelques renseignements sur le volume de la tumeur ou les déformations ventriculaires consécutives à l'hypoplasie corticale. Mais surtout l'artériographie cérébrale telle que la pratique Egas Moniz nous montrerait, comme elle l'a fait pour les méningiomes ou les gliomes à vascularisation anormale, l'état de la circulation méningée. Il serait ainsi possible d'affirmer l'existence des angiomes méningés dont tous les contours flexueux seraient parfaitement mis en évidence par l'iodure de sodium ou le thorotrast. Nous n'avons pas vu dans la littérature ou dans le livre d'Egas Moniz de faits analogues.

7° LES TABLEAUX CLINIQUES RÉALISÉS PAR L'ASSOCIATION DE NÆVI VASCULAIRES ET DE LÉSIONS CÉRÉBRALES SOUS-JACENTES.

Nous venons de faire une étude séméiologique des différents symptômes rencontrés dans ces cas, mais ils se groupent suivant un certain nombre de formes cliniques que nous ne voulons pas énumérer.

1° Nævus vasculaire de la face et angiome méningé sous-jacent.

Ce sont des faits connus depuis longtemps, bien vus par les anciens auteurs, étudiés du point de vue thérapeutique par Cushing et remis de nouveau à l'ordre du jour par Crouzon sous le nom d'angiomatose encéphalo-trigémisée. Ce sont en général des sujets

jeunes qui présentent un retard du développement intellectuel ou des troubles mentaux, souvent des crises comitiales, parfois une hémiplégie dite infantile.

En présence d'un symptôme neurologique associé à un énorme nævus de la face, on doit penser à l'angiome méningé sous-jacent et la radiographie montre les images dont K. Krabbe a donné l'explication. A l'angiome pie-mérien se surajoutent des lésions du cortex cérébral lui-même. Les signes cliniques, les signes cutanés, la radiographie font faire le diagnostic.

2° Formes frustes de cette association de nævi vasculaires de la face et d'angiome cérébral.

Parfois les signes neurologiques peuvent manquer comme dans notre observation II où il n'y avait ni retard intellectuel, ni épilepsie. C'est la radiographie qui faisait la preuve de la lésion cérébrale. Parfois, le nævus cutané peut manquer et dans plusieurs observations rapportées dans la thèse de Calvel on peut affirmer cependant l'existence de la lésion dite angiome calcifié des méninges bien qu'il n'y ait pas de nævus de la face.

Enfin, et nous insisterons encore sur ce point en terminant ce chapitre, ce n'est pas une radiographie négative, qui doit faire éliminer la possibilité d'une lésion intracranienne chez un enfant ayant une hémiplégie, les crises comitiales ou un retard intellectuel associés à un nævus de la face. Cette lésion intracranienne serait peut-être rendue visible par l'artériographie.

3° Nævi pigmentaires et signes d'hypertension intracranienne.

Il arrive assez fréquemment que les malades présentent un syndrome d'hypertension intracrânienne d'origine tumorale accompagné de nævi pigmentaires soit localisés à la face, soit disséminés sur le corps, faisant penser à une maladie de Recklinghausen. Nous ne voulons pas reprendre ici la description de toutes ces possibilités, mais de telles associations laissent à penser, qu'à côté de la neuro-fibromatose périphérique évidente chez ces malades, le syndrome d'hypertension intracrânienne tire son origine d'une neuro-fibromatose centrale : tumeur méningée, tumeur de l'acoustique, tumeur des nerfs crâniens.

Nous voyons donc en terminant que si ces signes associés peuvent donner parfois un type clinique complet comme celui décrit sous le nom d'angiomatose encéphalo-trigémisée, l'association de nævi de la face et de tumeur cérébral garde toujours une valeur sémiologique, dont l'intérêt diagnostique n'est pas discutable.

CHAPITRE III

VALEUR SEMEIOLOGIQUE DES NÆVI DE LA FACE DANS LE DIAGNOSTIC DES TUMEURS CEREBRALES.

Nous ne voulons pas reprendre le diagnostic différentiel que peuvent soulever cette association de nævi de la face avec un syndrome neurologique. Mais nous voulons insister sur un certain nombre de points.

1° La connaissance de cette association de lésions méningées avec des nævi vasculaires de la face, nous permet d'interpréter certains syndromes neurologiques de l'enfance. En présence d'un petit arriéré qui présente un nævus de la face, il ne suffit plus de dire aujourd'hui que ce dernier est un stigmate de dégénérescence. Il est possible, que si l'on avait pu, à un moment favorable, arrêter l'évolution de la lésion méningée, le développement intellectuel se soit effectué, l'hémiplégie et les crises comitiales ne soient peut-être pas apparus. Cette notion contribue à démembrer le chapitre des épilepsies dites essentielles et des encéphalites chroniques de l'enfance trop souvent mises sur le compte d'une syphilis qui ne fait pas ses preuves. *La clinique seule doit faire penser à l'association des lésions cutanée et méningo-encéphalique sous-ja-*

centes et la radiographie vient en donner la preuve indiscutable.

2° La connaissance de cette association devrait nous permettre de faire aujourd'hui le pronostic concernant l'évolution de ces petits malades. Cependant les notions que nous possédons sont encore trop imprécises puisque dans certains cas il s'agit de tumeurs cérébrales, dans d'autres d'angiome méningé avec ou sans lésion de la corticalité qui peut être hypoplasique. Car ces lésions évoluent et peuvent présenter des complications. Certains peuvent rester latents et constituer des trouvailles radiologiques. C'est dire combien cette évolution sera variable suivant les sujets. Chez certains, ils se manifestent dès la première enfance; chez d'autres ils passent inaperçus toute une vie; chez d'autres une évolution rapide peut se produire que rien ne faisait prévoir. Il est donc bien difficile de faire de cette évolution un tableau d'ensemble.

Cependant ce qui ressort de l'examen de la plupart des cas, ce sont les longues périodes de latence qui se produisent dans l'évolution des symptômes. On les retrouve dans les observations les plus récentes. Chez le malade de Dimitri âgé de treize ans, les premières manifestations nerveuses étaient apparues à trois mois sous forme de crises convulsives localisées au côté droit du corps et s'étaient répétées jusqu'à l'âge de sept ans. Elles avaient disparu brusquement à sept ans, et l'enfant ne présentait plus qu'un certain retard mental. A treize ans après un traumatisme ap-

paraissent des céphalées, des vomissements et une hémiplégie droite.

Le second malade de Clovis Vincent et Heuyer n'est pas moins instructif à cet égard. Les premières manifestations nerveuses se montrent à l'âge de six semaines sous forme de convulsions qui restent très fréquentes pendant les six premiers mois de la vie. L'enfant reste en état de bonne santé apparente jusqu'à l'âge de six ans. A partir de cette époque on voit survenir des absences comitiales, des crises jacksoniennes, des troubles de la parole avec dysarthrie, puis une hémiplégie droite.

Dans les deux cas la période latente avait été de six ans.

Parfois la lésion intracranienne resté silencieuse pendant l'enfance et ne se manifeste qu'à l'âge adulte.

Sans vouloir entrer dans la pathogénie des symptômes, certains ne peuvent être expliqués que par des complications de l'angiome. Le cas d'Arcy Power (où à vrai dire n'existait pas d'angiome de la face) est très démonstratif à ce sujet. L'autopsie montra que la mort était due à une hémorragie provenant d'un angiome veineux de la pie-mère comprimant le pli courbe. Cushing a observé une hémorragie intracranienne associée à un nævus de la face.

Le traumatisme paraît pouvoir jouer un rôle dans l'apparition des accidents. C'est ainsi que les troubles sont survenus après un traumatisme dans les cas de Lannois et Bernoud, de Dimitri.

On peut même se demander si, dans certains cas,

ces malformations vasculaires angiomateuses ne peuvent pas subir une transformation maligne, comme cela s'est produit dans le cas d'angiome rachidien rapporté par Devic et Tolot.

3° *Des indications thérapeutiques* doivent être tirées de ces faits qui nous montrent l'association d'une lésion cutanée du type nævique et d'altération méningo-encéphalique. Bien que le diagnostic clinique précis ne soit pas toujours facile, en ce qui concerne la nature de la tumeur cérébrale sous-jacente, les notions anatomiques nous ont montré qu'il s'agissait le plus souvent soit d'angiome méningé, soit d'angiome méningé avec hypoplasie de la corticalité, soit de véritables tumeurs cérébrales le plus souvent du type méningé. Nous avons dit que les nævi pigmentaires cutanés étaient le plus souvent symptomatiques d'une neuro-fibromatose centrale, ce qui implique soit le méningiome, soit le schwannome d'un nerf crânien alors qu'au contraire le nævus vasculaire était le plus souvent associé à un angiome des méninges. Il s'agit alors d'une tumeur moins volumineuse mais presque uniquement vasculaire. Le diagnostic anatomique devrait être très précis parce que les indications thérapeutiques sont variées et toutes ne ressortent pas du domaine de la neuro-chirurgie. Si l'exérèse chirurgicale est le seul traitement logique et efficace des méningiomes il n'en est pas de même pour ces malformations angiomateuses. Si l'on reprend rapidement les essais thérapeutiques faits dans ces cas, on s'aperçoit qu'ils n'ont pas toujours été suivis de succès ;

Cushing a bien montré que l'ablation chirurgicale de ces lésions était souvent impossible et il parle dans ces travaux de la chirurgie « calamiteuse » des angiomes des méninges. En effet, les dangers d'hémorragie, malgré l'amélioration de l'hémostase sont si considérables, les délabrements entraînés par l'ablation totale sont si étendus et risquent d'amener un tel déficit fonctionnel que l'on ne peut guère conseiller l'usage de cette technique même avec l'emploi du bistouri électrique.

Wilhem Magnus en 1914 a associé la trépanation décompressive à la radiothérapie. Dans le cas qu'il a publié, cette thérapeutique a été couronnée de succès puisque les attaques d'épilepsie présentées par son malade sont devenues moins fréquentes puis ont fini par disparaître.

Les rayons X ont été employés depuis par Marque et par Cushing, et pour celui-ci, ils réaliseraient le traitement de choix des angiomes méningés. La radiothérapie pénétrante longtemps appliquée, pourrait être suivie, lorsque la tumeur est sclérosée et réduite d'un traitement chirurgical prudent.

Ces quelques données thérapeutiques nous montrent qu'en présence de ces jeunes enfants chez lesquels on laissait se développer une hémiplégie, des crises comitiales, en considérant le nævus de la face comme un signe de dégénérescence, nous avons mieux aujourd'hui qu'une expectative, suivie souvent d'un internement dans un asile d'incurables, ou d'un traitement inopérant d'une syphilis héréditaire inexistante,

Cependant les moyens thérapeutiques à employer d'ordre chirurgical ou radiothérapique ne peuvent être appliqués à coup sûr que si l'on s'est efforcé de préciser d'une manière complète non seulement la localisation mais la nature de la lésion cérébrale que l'on recherchera soigneusement derrière le nævus vasculaire de la face.

CONCLUSIONS

I. — Les observations anatomo-cliniques montrent la coexistence de nævi de la face et de lésions cérébro-méningées sous-jacentes souvent d'ordre tumoral.

II. — Il ne s'agit pas de coïncidence, mais le processus morbide déclenche les mêmes troubles de développement pigmentaire ou vasculaire dans les deux segments ectodermiques (cutanés) ou neuro-ectodermiques (cérébro-méningés) d'un métamère ou dans le système d'enveloppe des formations nerveuses périphériques (nerfs cutanés) ou centrales (méninges).

III. — Les lésions cérébro-méningées coexistant avec les nævi de la face sont souvent des angiomes des méninges, parfois des méningiomes, parfois ce sont des altérations de la corticalité cérébrale sans évolution tumorale.

IV. — Les syndromes neurologiques symptomatiques de cette association sont variables.

a) Le tableau d'une épilepsie de l'enfance, avec hémiplégie et troubles du développement intellectuel : c'est le syndrome décrit récemment sous le nom d'angiomatose encéphalo-trigéminee. La radiographie

donne l'image désignée classiquement sous le nom d'angiome calcifié des méninges.

b) Le tableau clinique de tumeur cérébrale : la présence d'un nævus pigmentaire doit faire penser à la maladie de Recklinghausen avec lésions centrales : avant tout, méningiome ou schwannome d'un nerf crânien, de l'acoustique notamment.

V. — La connaissance de ces associations doit contribuer au démembrement de syndromes mis trop facilement sur le compte d'une encéphalite chronique de l'enfance. Devant un syndrome neurologique chez un enfant porteur d'un nævus de la face, il faudra toujours faire pratiquer la radiographie et penser à la lésion cérébro-méningée souvent tumorale sous-jacente.

VI. — Il faut s'efforcer de faire un diagnostic précis de la nature de la lésion cérébro-méningée coexistant avec le nævus de la face, car toutes ne relèvent pas de la neuro-chirurgie.

Vu :
LE DOYEN,
JEAN LEPINE.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
BONNET.

Vu et permis d'imprimer

Lyon, le 5 Juin 1934

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. LIRONDELLE.

BIBLIOGRAPHIE

- ALBRECHT. — Uber Hamartome. Verhaudld. deutsch. patholo. Gesellscha. 1904. *Siebente Tagung*, p. 153-157.
- ASTWAZARUTOW. — Beitrage zur kasuistik Kavernosen Blut geschwulst des Gehirus. *Neurolosiche Zentralblatt*, 1911, p. 363 .
- *Frankfurter Zeitschrift. f. Psychiatrie*, t. IV, fasc. 3.
- BABONNEIX. — In *Traité de Path. Méd.* Sergent, Ribadeau-Dumas, Babonneix, t. II. *Pédiatrie*.
- BABONNEIX et ROBIN. — *Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, n° 6, juin 1930.
- BAIL. — Ein Fall von seltener Hirn geschwulst: Angiom der Siavenen. *Zentralblatt. f. Chir.*, 1904, 31, p. 768.
- BANNISTER. — A base of congenital angioma of the pia mater. *St. Barth. Hosp.*, 5, 1921-1922, p. 20.
- BAUM. — Kavernöses Angiom des Gehirus; mit Erfolg operirt. *München. Medi. Wochensch.*
- BEADLES. — A telangiectasis of the left frontal lobe with epileptiform convulsions. *Arch. Neuro.* (Mott), 1899, p. 440-452.
- BEITZKE. — Uber zwei seltener intrakranielle Geschwulste. *Charité Ann.*, 1906, XXXI, p. 360-367.
- BENDA. — Angioma racemosum des Rückenmarkes. *Centralbl. f. ges. Neuro. u. Psuch.*, 1922. XXVIII, p. 245-246.

- BIELCHOWSKI. — *O. Zeitsch. f. N. C.*, XXV.
- BREGMAN et MESZ. — Sur un cas d'angiome du crâne et du cerveau. *Soc. Neur. de Varsovie*, 13 juin 1927.
- BROCKAERT. — Contribution à l'étude des anévrysmes circoïdes de la tête. *Bull. de l'Acad. Roy. de Méd. de Belgique*, 1908, XXII, p. 360.
- BROCQ. — *Pratique dermatologique*, t. III, p. 579.
- BRUNS. — *Die gesch. d. Nervenhsyst.*, 2^e éd. Berlin, 1908, p. 30.
- BRUSHFIELD et WYATT. — Hemiplegia associated with very extensiv nævus and mental defect. *British Journ. o. Children's disease*, 1928, XXXV, p. 95-101.
- BUCKLEY. — Angioma racemosa venosum. Report of a case. *Ann. J. Path.*, mai 1928, p. 245-248.
- CADENAT. — La cause première du bec-de-lièvre est-elle due à une lésion ou malformation vasculaire ? *Presse Médicale*, févr. 1930, p. 270.
- CAMPBELL et BALLANCE. — A case of venous angioma of the cerebral cortex. *The Lancet*, 1922, CCII, p. 10-11.
- CASSIRER. — Angiom des Gehirns. *Neur. Centralbl.*, 1902, XXI, p. 32-33.
- CASSIRER et MUHSAM. — Über die extirpation eines grossen Angioms des Gehirns. *Bull. Klin. Wochenschr.*, 1911, XLVIII, p. 755-757.
- CASTEX et BOLO. — Angioma venosum der linken motorischen Region. *Deutsch. Zeitschr. f. Neur.*, 1914, LII, p. 356-360.
- CASTEX et ROMANO. — Alcune considerazioni sopra gli angiomi cerebrî. *Il Policlinico*, 1920, p. 1477-1481.
- CHRISTIANSEN. — *Les tumeurs du cerveau*. Paris, Masson, 1921, p. 66-73.
- CLAUDE et Mlle LOYEZ. — Sur certaines angiectasies capillaires des centres nerveux. *Rev. Neur.*, 1911, t. XXI, p. 181-187.

- COCKAYNE. — Hemiplegia with very extensive nævus. *British Jo. Children's diseases*, 1914, t. XI, p. 25.
- CREITE. — Zur Pathogenese der Epilepsie (Angiom des Gehirns mit Ossification). *Munchen Med. Wochenschr.*, 1903, t. L, p. 1767-1770.
- CROUZON, CHRISTOPHE et GAUCHER. — Epilepsie et nævus vasculaire de la face. Aspect radiographique d'angiome cérébral. *Rev. Neur.*, mars 1933.
- CUSHING. — Cases of spontaneous intracranial hemorrhages associated with trigeminal nævi. *J. Ann. M. Ass.*, 1906, t. XLVII, p. 171-183.
- Surgical and results in general, With a case of cavernous hemangioma skull. in particular. *Surg. Gyn. and Obste.*, 1923, t. XXXVI, p. 303-308.
- CUSHING et BAILEY. — Tumor arising from the Brain. Baillière, Tindall et Cox, éd., London, 1928.
- DEVIC et TOLOT. — Un cas d'angiome des méninges de la moelle chez un sujet porteur d'angiomes multiples. *Rev. de Méd.*, 1906, t. XXVI, n° 3, p. 254-269.
- DECHAUME et LÉVY. — Nævus de la face et lésions intracraniennes décelées par la radiographie. *Lyon Médical*, 17 sept. 1933.
- DIMITRI. — Tumor cerebral congenito. Angioma cavernoso. *Rev. Asso. Med. Arg.*, 1923, t. XXXVI, p. 63-71.
- DOWLING. — Angioma venoso racemoso de la corteza cerebral. *Boletines y trabajos de la sociedad de cirugía de Buenos-Aires*, 1926, t. X, p. 589-607.
- DURK. — Über ein grosses plexiformes venoses Angiom der Weichen Hirnhaut mit Ubergreifen auf den linken grosshirnscheitellappen. *München. Med. Wochenschr.*, 1906, t. LIV, p. 1154.
- DURET. — Les tumeurs de l'encéphale. Paris, 1905, p. 81.
- DUZEA. — *Thèse Lyon*, 1888.
- EISELBERG et RAUZI. — Über die Chirurgische Beandling der Hirn und Rückenmarckstumoren. Cas 38. *Arch. f. Klin. Chirg.*, 1913, t. CII, p. 309.

- EMMANUEL, BERGMANN, OPPENHEIM — Arbeiten thomen, 1910.
- ENDERS. — Ein Angiom in der Brückenegegend. *Munch. Med. Wochenschr.*, 1908, p. 1646.
- FROMME. — Über die Beziehungen des Aneurysma arterio-venosum zum Angioma racemosum. *Beutrag zur Klin. Chir.*, t. CXIV, p. 57.
- GEYELEN et PENFIELD. — Epilepsie par calcification cérébrale. *Arch. of. Neuro. and psychiatry*, mai 1929, p. 1019.
- GRIEG. — A case of Meningeal nævus associated with adenoma sebaceum. *Edinburgh, Med. Journal*, n° 3, t. XXVIII, p. 105.
- GROPPALI. — *Neurologie*, sept.-oct. 1925, t. XLII, n° 5, p. 227.
- HAMMES. — Intracranial telangiectasies. Report of two cases. *Arch. neurol. and Psych.*, 1921, t. VI, p. 263.
- HEBOLD. — Haemangiom der Weichen Hirnhaut bei Nævi vasculo des Gesicht. *Arch. f. psych.*, 1913, p. 445.
- HEUYER et Mlle VOGT. — Crises épileptiques et tumeur cérébrale vraisemblablement angiomatéuse. *Arch. Méd. enfants*, 1930.
- HUDELO. . . Glaucomé et nævus facial. *Annales oculistiques*, nov. 1929, p. 889.
- HUGO. — Case of paresis of left arm and both legs associated With nævus and mental defect. *Journ. Med. Assoc. S. Africa.*, 1927, t. XXV, p. 534.
- ISENCHMIDT. — Die klinischen symptome des cerebralen Ranken Angioms. *München. Med. Wochenschr.*, 1912, p. 243.
- JACOVLEV et GUTHRIE. — Ectodermose y epilepsy. *Arch. of neurol. and psych.*, 1931, p. 1145.
- KALISCHER. — Demonstration des Gehirns eines Kindes mit Telangiectasie der linksseitigen Gesichtskopfhaut und Hirnoberfläche. Berlin, *Klin. Wochenschr.*, 1897, t. XLVIII, p. 1059.

- Ein Fall von Telangiectasie Angiom des Gesichtes und Weicher Hirnhäute. *Arch. f. Psych. und Nerven*, 1901, t. XXXIV, p. 171.
- KNUD KRABBE. — Recherches anatomo-pathologiques sur un cas de soi-disant angiome des méninges démontré par la radiographie. *Rev. neur.*, juin 1932.
- KRAUSE. — Krankenvostellung an der Hirnchirurgie. Angiom venosum racemosum. *Zentralbl. f. Chirur.*, 1908, p. 61.
- KUFS. — *Zeitschrift f. Neur. und Psych.*, 1928.
- LAFORA. — Angioma of the pous. *New-York Med. Journ.*, 1912, t. XCVI, p. 1997.
- LAIGNEL-LAVASTINE, DELHERM et Jean FOUQUET. — Angiome cérébral avec nævus frontal et épilepsie jacksonienne. *Rev. Neurol.*, 1921, t. I, p. 475.
- LANNOIS et BERNOUD. — Enorme nævus angiomateux de la face avec hémiplégié spasmodique. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1898, t. XI.
- LAVILLETTE. — Angiomes intracraniens. *Thèse Paris*, 1906.
- LEICHNER. — Zur chirugisdhen Behandlung von Hirntumoren. *Arch. f. Klin. Chir.*, 1909, t. LXXXIX, p. 542.
- LENS. — Trepanation in einem Fall jacksonischer epilepsie. *Mang. Disc. Giesen*, 1891.
- LEVY. — L'angiomatose du système nerveux central. *Presse Médicale*, janvier 1930, p. 37.
- LINDERMANN. — Varicenbildung der Gefässe der Pia Mater spinalis und des Rückenmarcks als Ursache einer totalen Querschnittsion. *Zeitsch. f. d. ges. neurol. und Psych.*, 1912, t. XII, p. 522.
- MAGNUS. — Bjdrag til hjernechirurgiens klink og resultater. Kristiania, 1912. *Tykt i Merkur*, p. 138 (cas 70, p. 101) et *Norsk Mag. f. Loegenvidensk.*

- MARQUE. — Consideraciones sobre angiomas en la infancia. *Revista Oto-Neuro-Ophtalmologica y de Cirurgica neurologia* (Buenos-Ayres), 1927, t. I, p. 202.
- MARINESCO, KREINDLER et FACON. — Sur la pathogénie de l'hémiatrophie faciale. *Paris Médical*, 26 mars 1932, p. 269.
- MARTIN et DECHAUME. — Chitôneure et chitôneuromes. Le système d'enveloppe des formations nerveuses et ses tumeurs. *Journal de Médecine de Lyon*, 20 déc. 1928 et 5 janv. 1929.
- MARX. — Congenital varix des sinus longitudinalis inferior. *Med. Klini.*, t. XXI, p. 1612.
- MEYER et KOHLER. — Über eine auf kongenitaler Basis Kavernomähnliche Bildung des Rückenmarcks. *Frankfurt Zeitsch. f. Patho.*, 1917, t. XX, p. 37.
- MONIZ (E.). — Diagnostic des tumeurs cérébrales par l'encéphalographie. Paris, 1931.
- MORRIS. — Venous vascular tumor of cerebrum. *Tr. Path. Soc. Lond.*, t. XXII, p. 22-24.
- MOURIQUAND et BERNHEIM. — Nævus angiomateux avec hémiplégie spasmodique et crises convulsives. *Lyon Médical*, 1922, t. CXXXI, p. 49.
- MUSHAM. — Über varicen und Angioma des Zentralnervensystems und ihre chirurgische Bedeutung. *Arch. f. Klin. Chir.*, 1924, t. CXXX, p. 522.
- NAECKE. — Ein Beitrag zur Pathogenese des Nævus vascularis. *Neur. Centralbl.*, 1905, t. XXIV, p. 930.
- NARUBU. — Hämangiom in pons varoli. *Neur. centralbl.*, 1907, t. XXVI, p. 1162.
- NONNE. — Weiteret Erfahrungen zum Kapitel der Diagnose von Komprimierenden Rückenmarckstumoren. *Deutsche Zeitschr. f. Ner.*, 1913, t. XLVII, p. 436.

- OHLMACHER. — Multiple cavernous angioma fibro endothelisma, ostema and hematomyelia of the central venous system in a case of secondary epilepsy. *J. nerv. and mental diseases*, 1899, t. XXVI, p. 395.
- OLLIVIER THOMAS et WILLIAMSON. — *British Medical Journal*, 1898.
- OPPENHEIM. — Über klinische tugentumlichkeiten Kongenitales Hirn geschwülste. *Neur. Centralblatt.*, 1913, t. XXXII, p. 3.
- ORBISON. — Angioma racemosa of the pia mater. *J. Am. Med. Ass.*, 1915, t. LXIV, p. 1575.
- PARKES WEBER. — Right sided hemihypotrophy resulting from sided congenital spactc hemiplegia with a morbid condition of the left side of the brain, revealed by radiograms. *Journ. of. Neur. and Psych.*, 1922-23, t. III, p. 134.
- PEAN. — Epilepsie partielle symptomatique d'un angiome d'un angiome intracranien des méninges. Trépanation. Ablation de la tumeur. Guérison. *Bull. Acad. Méd.*, 1891, 3^e série, t. XXV, p. 881.
- PEHU, DECHAUME et BOUCOMONT. — Epilepsie infantile avec calcifications intracraniennes. *Lyon Médical*, 1932, t. I, p. 249.
- PERTHES. — Über die Bedentund artero-veinosa Fisteln für die Entwicklung des Rankenangioms. *Deutch. Zeitsch. f. Chir.*, 1927, t. XX, p. 141.
- POIRIER. — *Congrès français de chirurgie*, 1892.
- POLOSSON. — *Congrès français de chirurgie*, 1892.
- POWER (A.). — Angioma of the cerebral membranes. *Tr. Path. Soc. London*, 1888.
- ROUSSY et OBERLING. — Les tumeurs angiomateuses des centres nerveux. *Presse Médicale*, 5 févr. 1931, p. 179.

- SACHS. — Intracranial telangiectasies. Symptomatology and treatment, with report of two cases. *Ann. Journ. Med. Soc.*, 1915, t. CL, p. 565.
- SIMMONDS. — Über das Angioma racemosum und serpentinum des Gehirus. *Vircho's Archiv.*, t. CLXXV, 1905, p. 280.
- SOMMERFELT. — To tilfaelder av « Haemangioma cerebri ». *Fohr med. selok* (Oslo), 26 mars 1919.
- SOUQUES, ALAJOUANIDE et MATHIEU. — *Rev. Neur.*, 1929, p. 1127.
- SPILLER. — Congenital tumor of the Brain and associated movements. *Arch. neuro. and psych.*, 1919, t. II, p. 50.
- THERMAN. — Ein Fall von Angioma racemosum cerebri und ein Fall von Pachymenigitis mit obliteration sinuum durae matris. *Arb. a. d. Peth. Inst. zu Helingsfors*, 1910-13, t. III, p. 67.
- VINCENT et HEUYER. — Deux cas d'angiome veineux cérébral. *R. Neur.*, 1929, p. 233 et 509.
- VOLLAND. — Über zwei Fall von Zerebrolen Angiomen mit Bemerkung über Hirnangiome. *Zeitschr. f. Erforsch. n. Behauld d. jungendl. Schuvachsins*, 1912, t. VI, p. 130.
- WAARDENBURG. — Nævus flammeus, Glaucom und Heterochromie. *Congrès d'ophthalmologie*, Amsterdam, 1929.
- WERTHEIMER et DECHAUME. — Méthodes actuelles de diagnostic et de traitement des tumeurs cérébrales. *Questions d'actualités médicales*, mai-juin-juillet 1932.
- WISCHNEWSKI. — Angioma racemosum cerebri. *Khirurgiya* (Moscou), 1913, t. XXXIV, p. 239.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.	11
Historique.	15
Observations.	21
<i>Chapitre I.</i> — Réflexions sur la nature et la structure des tumeurs de l'encéphale coexistant avec des nævi de la face.	57
Caractère anatomique du nævus de la face..	58
Structure de la tumeur encéphalique	59
Essais pathogéniques de cette association...	66
<i>Chapitre II.</i> — Manifestations cliniques symptomatiques des tumeurs cérébrales coexistant avec un nævus cutané.	79
I. Les signes cutanés et les troubles trophiques..	79
II. Les symptômes neuro-psychiâtriques.	82
1° L'épilepsie.	82
2° Les phénomènes paralytiques.	85
3° Les troubles mentaux.	89
4° Le syndrome d'hypertension intracranienne et le problème des céphalées.....	91
5° Les manifestations oculaires.	92
6° Etude radiographique.	98

Les tableaux cliniques réalisés par l'association des nævi vasculaires et des lésions cérébrales sous- jacentes.	103
<i>Chapitre III.</i> — Valeur séméiologique des nævi de la face dans le diagnostic des tumeurs cérébrales..	107
CONCLUSIONS.	113
BIBLIOGRAPHIE	115

